

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1932-1933 N° 16

Au Sujet d'une Etiologie
des Myopathies progressives acquises
de l'Adulte : Les Toxi-Infections
(Etude clinique
d'après quelques observations françaises)

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 16 Novembre 1932

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Pierre FLOTTES

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire

Diplômé de Médecine légale et de psychiatrie

Né le 23 Septembre 1908, à St-GIRONS (Ariège)



LYON

BOSC Frères, M. et L. RIOU

IMPRIMEURS-ÉDITEURS

—
1932

AU SUJET D'UNE ÉTIOLOGIE
DES MYOPATHIES PROGRESSIVES ACQUISES DE L'ADULTE :
LES TOXI-INFECTIONS
(Etude clinique d'après quelques observations françaises)

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1932-1933 N° 18 *W*

Au Sujet d'une Etiologie
des Myopathies progressives acquises
de l'Adulte : Les Toxi-Infections
(Etude clinique
d'après quelques observations françaises)

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 16 Novembre 1932

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Pierre FLOTTES

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire

Diplômé de Médecine légale et de psychiatrie

Né le 23 Septembre 1908, à St-GIRONS (Ariège)



LYON

BOSC Frères, M. et L. RIOU

IMPRIMEURS-ÉDITEURS

—
1932

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Doyen honoraire	M. L. HUGOUNENQ
Doyen	M. J. LEPINE
Assesseur	M. X...

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. CAZENEUVE, ROQUE, LANNOIS, HUGOUNENQ, ROCHET, BARRAL, ROLLET.

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM. PIC
Cliniques chirurgicales	PAVIOT
Clinique obstétricale et Accouchements	TIXIER
Clinique ophtalmologique	BERARD
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	VORON
Clinique neurologique et psychiatrique	X. BONNET, agrégé.
Clinique des maladies des enfants	chargé de cours
Clinique des maladies des femmes	NICOLAS
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	LEPINE (J.)
Clinique des maladies des voies urinaires	MOURIQUAND
Clinique chirurgicale, infantile et orthopédie	VILLARD
Clinique et prophylaxie de la tuberculose	COLLET
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie	GAYET
Chimie biologique et médicale	NOVE-JOSSERAND
Chimie organique et Toxicologie	COURMONT
Matière médicale et Botanique	CLUZET
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	FLORENCE
Anatomie	MOREL
Histologie	MANCEAU
Physiologie	GUIART
Pathologie externe	LATARJET
Pathologie interne	POLICARD
Pathologie et Thérapeutique générales	DOYON
Anatomie pathologique	LERICHE
Chirurgie opératoire	FROMENT
Médecine expérimentale et comparée et bactériologie	CADE
Médecine légale	FAVRE
Hygiène	PATEL
Thérapeutique	ARLOING (F.)
Pharmacie et Pharmacologie	Etienne MARTIN
Hydrologie thérapeutique et climatologie	ROCHAIX
	SAVY
	LEULIER
	PIERY

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Chargé d'un cours de Propédeutique de gynécologie	MM. CONDAMIN
Chargé d'un cours d'Anatomie médico-chirurgicale	THEVENOT (Léon)
Chargé d'un cours d'Embryologie	NOËL

CHARGES DE COURS COMPLEMENTAIRES

Chirurgie expérimentale	MM. TAVERNIER
Stomatologie	PONT

AGREGES

MM.	MM.	MM.	MM.
NOGIER	DUFOURT	DECHAUME	MORENAS
RHENTER	DEVIC	BERNHEIM	REBATTU Ch.
MAZEL	GABRIELLE	POLLOSSON	REVOL Ch.
SANTY	MARTIN (Joseph)	CHAMBON	ENSELME Ch.
CHALIER (André)	ROCHET (Ph.)	CIBERT	SEDALLIAN Ch.
CHALIER (Joseph)	WERTHEIMER	EPARVIER	
DUMAS	GATE	GUILLEMINET	



EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. FROMENT, président ; NOËL, assesseur ;

CORDIER et CHALIER J.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A MON PÈRE, A MA MÈRE

Qu'ils trouvent ici l'expression
de mon amour filial et de ma re-
connaissance infinie.

A MA SŒUR

En témoignage de ma grande af-
fection.

A TOUS MES PARENTS

A MES AMIS

A MES CAMARADES

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. FROMENT
Professeur à la Faculté de Médecine de Lyon
Médecin des Hôpitaux
Officier de la Légion d'honneur

Qui a bien voulu nous faire l'honneur d'accepter la présidence de notre jury de thèse.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre vive reconnaissance et de notre profond respect.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ CORDIER

Médecin des Hôpitaux

Officier de la Légion d'honneur

En nous inspirant l'idée de ce travail, il nous en a souligné l'intérêt.

Nous lui sommes très reconnaissant de l'aimable accueil qu'il nous a toujours réservé dans son service, et nous l'assurons de notre profonde gratitude.

A MES JUGES

A MONSIEUR LE MÉDECIN-COMMANDANT B. POMME

Professeur Agrégé du Val-de-Grâce

Médecin des Hôpitaux militaires

Chevalier de la Légion d'honneur

Médaille militaire

Nous le prions de nous permettre d'écrire son nom en tête de cette thèse. Nous lui en devons en effet le principal intérêt que nous avons puisé dans ses recherches. Sa bienveillance à notre égard ne s'est jamais démentie, et sa sollicitude nous a constamment tenu en confiance.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression imparfaite de notre reconnaissance et de notre respectueuse admiration.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR LEULIER

A MONSIEUR LE PROFESSEUR NOEL

Qui nous ont toujours accueilli
avec bienveillance.

Hommage respectueux.

**A MES MAÎTRES DES HÔPITAUX ET DE LA FACULTÉ
DE TOULOUSE**

A MES MAÎTRES DES HÔPITAUX ET DE LA FACULTÉ DE LYON

**A MES MAÎTRES DE L'ÉCOLE DU SERVICE
DE SANTÉ MILITAIRE ET DE L'HÔPITAL MILITAIRE**

DESGENETTES

Au moment de terminer notre vie d'étudiant, c'est avec émotion que nous rappelons le souvenir de cinq années passées au milieu de nos camarades, et de nombreux amis. Nous évoquerons ceux dont une intimité plus grande nous a permis d'apprécier les qualités de cœur et de dévouement, les Docteurs Pierre Carli, Roger Carli, Lhez, Ovide, Rescanières, Taillefer-Grimaldi.

anciennes de M. Josserand, celles de M. L. Bériel et de ses collaborateurs de l'Hôpital Saint-Pothin, les travaux de MM. A. Leulier et B. Pommé, de MM. R. Noël et B. Pommé et d'autres encore dont nous nous excusons de ne citer les noms qu'au cours de cet exposé.

Division du sujet

Il ne vise à aucune originalité, mais bien à rassembler quelques documents et les commentaires qui ont accompagné ces derniers : ce sera notre seule excuse d'avoir osé un projet aussi ambitieux.

I. — Après un « *Historique* » de la question des myopathies, nous donnerons les « *Observations de langue française* » que nous avons pu rassembler.

II. — Nous essaierons de dégager ensuite les points de séméiologie qui vont nous permettre un « *Diagnostic positif et aussi un diagnostic différentiel* » (nous pensons ici surtout aux *pseudo-myopathies*).

III. — Enfin, nous terminerons par une revue des « *théories pathogéniques* » qui essayent d'expliquer comment une myopathie progressive peut débiter à l'âge adulte et après un épisode infectieux.

CHAPITRE PREMIER

Historique

Nous l'envisagerons de deux points de vue :

A. — *L'identification du syndrome clinique.*

B. — *Les hypothèses étiologiques.*

A. — *L'identification du syndrome clinique*

La myopathie primitive progressive a été décrite en plusieurs étapes, chacune de ces étapes correspondant pour ainsi dire à une nouvelle forme clinique.

Avant Duchenne de Boulogne, toute atrophie musculaire était considérée comme une complication de la paralysie. En 1849, dans le mémoire de « *l'Atrophie musculaire graisseuse* », Duchenne, précédant d'une année le travail d'Aran sur « *l'Atrophie musculaire progressive* », montra que cette atrophie pouvait évoluer pour son propre compte. Dans le cadre des paralysies, il distingua un « groupe naturel » ca-

ractérisé par une fonte musculaire à marche lente et progressive, quelque soient le lieu de début de l'atrophie et son ordre de propagation. En 1861, parmi elles, il entrevit un type clinique spécial qu'il appela « *paraplégie hypertrophique de l'enfance* » : il s'agissait de la paralysie pseudo-hypertrophique. Il lui reconnut d'abord une origine musculaire, puis, après les travaux d'Eulenburg et de Conheim, il abandonna cette opinion.

De telles hésitations ne sont pas surprenantes. Science nouvelle, l'anatomie pathologique, dans un certain nombre d'autopsies, avait découvert l'existence d'altérations des cellules des cornes antérieures de la moelle : une théorie englobait toutes les atrophies et les considérait comme myélopathiques. De par les progrès de l'histologie, on ne tarda pas à identifier partiellement encore, l'anatomie pathologique de toutes ces fontes musculaires. Charcot ainsi que Luys, Lockart-Clarke, Hayem, Vulpian établissent, en 1872, des faits signalés aussi en Allemagne par Freidreich, Lichteim, Leyden ; ils montrent que Duchenne a confondu avec l'atrophie musculaire spinale (polio-myélite antérieure chronique) une série d'affections telles que sclérose latérale amyotrophique, syringomyélie, névrite lépreuse, et bien d'autres variétés d'inflammation chronique de nerf à forme amyotrophique.

Au cours de cette révision, toujours de nouveaux types cliniques d'atrophie musculaire se trouvaient être décrits ; entrepris par Duchenne lui-même en 1861 dans la description de la paralysie pseudo-hy-

pertrophique, le morcellement se poursuivait : ainsi apparut « *l'Atrophie musculaire héréditaire* » décrite par Leyden (1878) et Mœbius (1879).

En 1882, dans son « *Traité d'électrothérapie* », Erb, tout en décrivant une autre forme d'atrophie musculaire, la forme « *scapulo-humérale juvénile* », essaya de réunir dans un travail de synthèse toutes les diverses descriptions précédentes en une seule entité morbide, mettant en relief leurs caractères communs cliniques et histologiques. Son travail fut corroboré par les conclusions de Charcot dans son article des « *Révisions nosographiques des atrophies musculaires* » (1885).

Enfin, en 1885, Landouzy et Déjerine, dans leur mémoire, précisèrent singulièrement le problème. « Tandis que l'atrophie musculaire de l'adulte (type Aran-Duchenne) est la conséquence d'une lésion spinale, l'atrophie musculaire progressive de l'enfance évolue du commencement à la fin, sans participation aucune du système nerveux central ou périphérique, et c'est parce qu'elle relève d'un processus primitivement, purement et exclusivement myopathique, que l'atrophie musculaire progressive de l'enfance doit être complètement séparée de l'atrophie musculaire progressive de l'adulte d'essence spinale. Pour éviter toute espèce de confusion entre ces deux affections essentiellement différentes, nous avons, le 7 janvier 1884, donné le nom de *myopathie progressive* à l'atrophie musculaire de l'enfance. » On distingua donc après eux :

1° L'atrophie musculaire progressive myélopathique comprenant :

a) L'atrophie myélopathique protopathique : lésions systématisées et primitives des cellules de la corne antérieure ;

b) L'atrophie myélopathique deutéropathique : lésions systématisées et secondaires des cellules de la corne antérieure.

2° L'atrophie musculaire progressive myopathique dont le tableau clinique se trouvait déjà tracé de façon magistrale par Duchenne.

On voit dès lors quelles sont les formes déjà décrites qui rentrent dans le cadre des atrophies myopathiques ; ce sont : la forme pseudo-hypertrophique de Duchenne, la forme de Leyden-Mœbius, la forme scapulo-humérale ou juvénile d'Erb. A celles-ci s'ajoute encore le type nettement caractérisé, présenté par Landouzy et Déjerine en même temps que cette mise au point définitive : le *type facio-scapulo-huméral*.

Une étude de Pierre Marie et Guinon en 1885, un mémoire d'Erb en 1891, la très importante monographie de Marinesco en 1910, complètent enfin l'étude clinique des myopathies, cherchant à établir les relations qui existent entre tous ces différents types, et mettent sur la voie de la conception actuelle exposée dès 1906 par Klippel et Villaret, conduisant à l'unicité des états myopathiques.

On admet, s'intriquant plus ou moins, réalisant parfois le type pur, trois formes de myopathie : la myopathie asthénique, la myopathie hypertrophique, la

myopathie atrophique. Dans ce cadre général, s'observent des formes intermédiaires établissant le lien entre ces trois modes différents. Enfin, à ces états myopathiques on peut rattacher, nous verrons pourquoi tout à l'heure, la maladie de Thomsen.

A identifier toutes les formes cliniques, leur liste s'allongerait indéfiniment ; successivement ont été décrites : la forme avec ptosis et participation des muscles masticateurs de P. Marie, le syndrome décrit par Zimmerlin, débutant par les muscles périthoraciques et les muscles du bras (1885), la variété à début distal, de Gowers, dans laquelle l'atteinte se fait, avant tout, par les muscles les plus éloignés, tels que les muscles de la main, à l'inverse des formes usuelles, où l'atteinte se fait par la racine des membres. Parmi les formes rares, citons la forme fémoro-tibiale d'Eichhorst, avec ou sans griffe des orteils (Brossard), la forme lombo-pelvi-fémorale de Raymond et Guillaïn (1906), et quelques autres sur lesquelles nous reviendrons.

Ces données un peu éparses permettent cependant une vue d'ensemble qui vient compléter classiquement la notion étiologique d'hérédité.

B. — *Les hypothèses étiologiques*

Parmi les traits caractéristiques du syndrome myopathique, la notion héréditaire ou familiale se trouve au premier plan. Dans sa séméiologie des troubles de la motilité, Déjerine écrit : « Enfin, et c'est là encore un signe distinctif important, l'atrophie myopathique est souvent une maladie héréditaire ou familiale. »

Et Crouzon ailleurs : « La seule notion étiologique fondamentale est celle d'hérédité... le début se fait dans l'enfance... » Mais il poursuit plus loin : « En dehors de cette hérédité à laquelle font exception un certain nombre de cas isolés, il existe un certain nombre de causes soit occasionnelles, soit déterminantes. Ce sont la fatigue musculaire excessive, et, d'autre part, certaines maladies infectieuses... »

C'est cette dernière étiologie que nous envisageons ici, et encore avec une restriction importante : infection aiguë en dehors de l'enfance, début de l'affection musculaire après l'âge de 20 ans.

Or, comme l'écrit très justement O. Crouzon : « Les observations où la maladie a débuté après 20 ans sont très rares. »

Dans la *Semaine Médicale* du 12 juin 1907 paraissait un mémoire de M. G. Guillaïn, alors Médecin des Hôpitaux de Paris, sur la myopathie consécutive à la fièvre typhoïde. Il était question de séquelles musculaires de la fièvre typhoïde et en particulier de

formes myopathiques progressives ; et parmi les trois observations dont l'une originale donnée en exemple, figurait celle rapportée en 1900 d'un Maître lyonnais, M. le Professeur Josserand.

Depuis, quelques travaux se sont succédés. Nous avons rassemblé ici les travaux français répondant à cette donnée étiologique simple : *début d'une myopathie progressive après l'âge de 20 ans, et à la suite d'une maladie infectieuse aiguë*. (Cette dernière ayant été identifiée ou non du point de vue clinique ou biologique.)

CHAPITRE II

Observations françaises de Myopathies progressives post-infectieuses de l'adulte

(Début après l'âge de 20 ans)

Nous les avons classées, non par étiologie où nous relevons : fièvre typhoïde, paratyphoïde, ou infections indéterminées, mais simplement du point de vue de leur variété clinique.

A. — Formes pseudo-hypertrophiques publiées par :
Jossierand ;
Bériel et Branche.

B. — Formes amyotrophiques (avec ou non pseudo-hypertrophie localisée), publiées par :
Guillain ;
Bériel et Morénas ;
Guillain et Péron ;
Pommé.

A. — FORMES PSEUDO-HYPERTROPHIQUES

OBSERVATION I

(JOSSE RAND)

Paralysie pseudo-hypertrophique de Duchenne chez une jeune adulte consécutive à une fièvre typhoïde (Soc. des Sciences Méd. de Lyon, séance du 9 mai 1900, in Lyon Médical du 17 juin 1900).

Il s'agit d'une jeune femme de 27 ans, atteinte d'une paralysie pseudo-hypertrophique, datant de 3 ans et consécutive à une fièvre typhoïde. La malade avait été traitée dans le service de M. Bard, et avait eu, au cours de cette affection une myosite légère du mollet gauche. En quittant le service de M. Bard, elle marchait difficilement; elle eut ultérieurement une paralysie des 4 membres. Un an et demi après la fièvre typhoïde, apparut l'hypertrophie des muscles. Chez cette femme, les membres supérieurs paraissaient normaux comme volume, tandis que les membres inférieurs, les fesses, les cuisses, les mollets étaient énormes; les trapèzes aussi étaient hypertrophiés. Les muscles présentaient en certains points, à la partie inférieure du biceps gauche, au bord supérieur des trapèzes, des masses dures. Ces points étaient douloureux à la pression. Il y avait une impotence généralisée, sauf pour le cou et la nuque. La malade résistait mal dans les différents mouvements passifs, les mouvements actifs se faisaient aussi d'une façon défectueuse. Ainsi elle ne pouvait passer de la station assise à la station verticale, sans appuyer ses mains sur ses cuisses. Penchée en avant, elle se redressait difficilement. Etendue à plat ventre, elle ne pouvait se re-

dresser qu'en grimpant avec ses mains le long de ses cuisses. Elle ne pouvait marcher vite sans tomber. La sensibilité, les réflexes, les sphincters étaient normaux. Les muscles réagissaient mal au courant induit, il n'y avait pas de réaction de dégénérescence.

Le diagnostic de myopathie fut confirmé par l'évolution clinique et les particularités symptomatiques.

Il faut remarquer enfin, que la myopathie prit le type de la myopathie hypertrophique de la paralysie pseudo-hypertrophique de Duchenne. Les relations de causalité entre la fièvre typhoïde et la myopathie sont absolument évidentes chez cette malade qui, arrivée à l'âge adulte, ne présentait aucun trouble morbide avant l'apparition de la maladie infectieuse et qui, seulement dans la convalescence de celle-ci vit apparaître les premiers symptômes morbides du système musculaire.

OBSERVATION II

(BÉRIEL et BRANCHE)

Myopathie acquise d'origine infectieuse (Société Méd. Hôp. Lyon, 25 novembre 1924, in Lyon Méd., 1, 232, 1925).

L'observation que nous rapportons montre un cas de myopathies de l'adulte, lentement développé à la suite d'infection datant de 1916. Il n'est pas possible d'affirmer que la parathyphoïde de cette époque ait été spécifiquement l'agent causal, puisque le malade a présenté également, à ce moment, avant le développement complet de la maladie, des accès de paludisme; il a eu aussi un ictère en Orient, à cette période. Mais l'infection typhique avait laissé un état musculaire douteux et, depuis, le sujet n'avait jamais retrouvé sa force et sa santé

antérieures; il ne fit que s'aggraver très lentement, passant par une phase d'asthénie musculaire douloureuse, et par quelques accès subaigus paraissant provoqués par les fatigues de sa profession. A l'heure actuelle, si son état peut faire penser dans une certaine mesure à une polynévrite, le diagnostic de myopathie s'impose cependant en raison de la localisation de l'impotence à la racine des membres et des altérations musculaires constatées à la biopsie. L'hypothèse de poliomyélite a naturellement pu être écarté tant par les caractères des lésions histologiques du muscle que par l'absence de symptômes médullaires et en particulier de secousses fibrillaires.

P. S.,, 43 ans, facteur des postes. Service de neurologie, 3 novembre 1924.

Père mort à 49 ans accidentellement (traumatisme).

Mère morte à 63 ans, peut-être cardiaque. Une sœur morte à 34 ans de tuberculose pulmonaire ; un autre frère bien portant.

Marié à 26 ans : femme bien portante, 2 filles (16 et 12 ans) en bonne santé. Syphilis acquise niée. Boit deux litres de vin par jour; pas de liqueurs.

Rougeole dans l'enfance ; bonne santé jusqu'à la guerre. Le malade est mobilisé en Orient. Il y contracte du paludisme et une paratyphoïde. Evacué en France en novembre 1916. De retour en Orient, il est à nouveau alité pour un ictère infectieux.

En reprenant son travail en 1919, il constate que la baisse des forces survenue depuis les infections de 1916 le gêne déjà notablement. Il est vite las, est obligé de s'arrêter après chaque effort et de se reposer un instant. Les troubles de la marche et de la station debout s'accompagnent de sensations douloureuses dans les jambes, qu'il avait déjà éprouvées après la paratyphoïde. Au printemps de 1924, la faiblesse ayant très lentement augmenté, et le sujet ayant persisté dans ses occupations de facteur rural, les douleurs s'accrurent, il y eut

à ce moment une très mauvaise période qui nécessita la cessation du travail. Cette phase fut suivie d'une amélioration, très relative d'ailleurs, surtout pour ces phénomènes douloureux.

A l'examen: malade d'apparence assez robuste, mais avec des troubles de la marche très frappants, décelant surtout la faiblesse des muscles de la racine des membres inférieurs et du tronc. Les mouvements des pieds sont corrects et forts, mais les mouvements des cuisses sont brusques, comme si le sujet se projetait brusquement à chaque pas, cependant sans état spasmodique. Pour se lever, lorsqu'il est assis, il s'appuie au dossier de la chaise ou sur ses genoux avec les gestes habituels aux myopathies de l'adolescence. Placé à genoux, il ne peut se relever qu'avec difficulté en prenant un point d'appui des mains sur les genoux, et lorsqu'on lui fait faire deux ou trois fois de suite cet exercice, il montre une fatigue extrême ; il lui arrive même de perdre alors l'équilibre et de tomber, soit lorsqu'il se met à genoux, soit lorsqu'il se relève.

Pas d'exagération notable de l'ensellure lombaire, mais pendant la marche, les épaules sont légèrement rejetées en arrière et la base de sustentation s'élargit par un écartement anormal des pieds dans le sens latéral.

Recherchée segment par segment, la force des membres inférieurs reste assez considérable, sauf peut-être pour l'extension de la jambe sur la cuisse. Les seuls muscles montrant une atrophie apparente sont ceux de la face antérieure des cuisses, surtout à droite.

Aux membres supérieurs, sans atrophie élective, la force est nettement diminuée pour les mouvements des épaules et des articulations scapulo-humérales.

Diminution de la contractilité mécanique, très nette au niveau des quadriceps des deux côtés. Hypoexcitabilité électrique de ces muscles, sans autre modification à noter dans l'exploration des autres muscles. Abolition

de tous les réflexes tendineux. Réflexes des orteils indifférents. Les masses musculaires des cuisses sont douloureuses à la pression; la flexion forcée de la cuisse provoque aussi une certaine tension douloureuse à sa face postérieure, sans qu'il y ait des signes nets de sciatique.

Pas de troubles urinaires. Pas de troubles de la sensibilité. Nulle part il n'existe de secousses fibrillaires. Réflexes cutanés abdominaux normaux. Rien à la face, ni aux pupilles. Rien au viscères. Urines normales.

Le malade n'accuse pas de douleurs à proprement parler, c'est plutôt une sensation de fatigue musculaire et parfois de crampe, mais sans phénomène myotonique apparent, provoqué ou spontané. Rien à l'examen des articulations.

On a cherché à préciser l'évolution exacte des accidents mais l'éloignement du début et les multiples incidents qui ont frappé le malade en Orient, ne lui permettent pas de donner des précisions. Il ressort cependant avec certitude, de divers interrogatoires, que la faiblesse des jambes a débuté dès la terminaison de la paratyphoïde de 1916, avec quelques douleurs et probablement de la tuméfaction des masses musculaires; dans le cours de cette maladie initiale, il avait même commencé à se produire de la gêne douloureuse de la jambe gauche. Depuis, la motilité n'est jamais revenue à l'état normal; malgré une atténuation des phénomènes initiaux, atténuation qui permit, après une convalescence, le retour en Orient où fut contractée la jaunisse en 1918. Cet ictère fut le signal d'une aggravation, et il semble y avoir eu, à plusieurs reprises, des périodes douloureuses, sans fièvre, la dernière au début de 1924.

Une biopsie faite le 8 novembre 1924 a permis d'étudier l'état histologique du quadriceps droit. Les coupes montrent des lésions du muscle beaucoup plus avancées que ne le laisserait supposer l'aspect clinique. Il

existe un très grand nombre de fibres extrêmement réduites de volume, séparées par une grande quantité de noyaux libres volumineux. Ces fibres, dont la striation a disparu, paraissent souvent comprimées et déformées en croissant sur les coupes transversales, par des fibres nettement hypertrophiées. Sur plusieurs coupes longitudinales, on peut voir des fibres volumineuses qui se divisent dans leur longueur et donnent naissance à deux ou trois fibres grêles, privées de leur striation. Ces dernières sont toujours séparées par des files de noyaux. Les noyaux intrafibrillaires sont aussi très augmentés de nombre.

B. — FORMES AMYOTROPHIQUES

OBSERVATION I

(GUILLAIN)

Myopathie consécutive à la fièvre typhoïde (in Semaine Médicale, 12 juin 1907).

Il s'agit d'un homme de 45 ans, ancien cocher de fiacre, n'ayant aucun antécédent héréditaire digne d'être mentionné, n'étant lui-même ni syphilitique, ni tuberculeux, ni alcoolique, et ayant toujours joui d'une santé parfaite jusqu'au mois d'octobre 1900. A cette époque, il contracta une fièvre typhoïde grave, avec hémorragies intestinales, et rechute, qui nécessitèrent son séjour à l'hôpital jusqu'au mois de mars 1901. Lors de sa sortie en convalescence, il constata une faiblesse des membres inférieurs; toutefois il pouvait marcher sans canne. Deux ou trois mois plus tard, la diminution de la force musculaire s'était accentuée; il avait de grandes difficul-

tés à monter les escaliers, mais il était encore capable de marcher sur un terrain plat. Pendant 5 années, de 1901 à 1906, il reprit son métier de cocher de fiacre, mais peu à peu l'impotence fonctionnelle augmenta, d'abord dans les membres inférieurs, puis dans les membres supérieurs, lentement et progressivement, aussi les masses musculaires s'atrophiaient. Jamais durant ces 5 années il n'eut de douleurs, ni de troubles de la sensibilité. Il ne quitta sa profession de cocher qu'au mois de mai 1906 alors que la marche fut devenue extrêmement pénible. Quand j'ai examiné ce malade au mois de janvier 1907, j'ai constaté de gros troubles de la motilité aux membres inférieurs et aux membres supérieurs; ces troubles méritent d'être précisés pour la discussion du diagnostic clinique. Aux membres inférieurs, il peut esquisser un mouvement de flexion et d'extension des orteils. La flexion dorsale du pied au niveau de l'articulation tibio-tarsienne est presque nulle; la flexion plantaire se fait au contraire, avec plus de force; les mouvements d'abduction et d'adduction sont très limités. La flexion de la jambe sur la cuisse se fait avec une force bien moindre que l'extension, de même les muscles fléchisseurs de l'articulation coxo-fémorale sont beaucoup plus atteints que les extenseurs. Les adducteurs de la cuisse sont plus affaiblis que les abducteurs.

Lorsque le malade est couché sur le plan du lit, les bras croisés, il est incapable de se mettre dans la position assise malgré ses multiples efforts; mais quand il est assis sur son lit il peut se mettre dans la position horizontale lentement et progressivement; les muscles fléchisseurs et extenseurs de la colonne vertébrale sont donc inégalement touchés. Les muscles de la paroi abdominale semblent se contracter d'une façon normale.

Aux membres supérieurs, comme d'ailleurs aux membres inférieurs, les troubles sont semblables à droite et à gauche. La flexion de la main sur l'avant-bras se fait

avec peu de force; au contraire, l'extension du coude est meilleure. L'extension et la flexion du coude se font sans énergie, il est incapable de résister aux mouvements provoqués. Les muscles abducteurs et adducteurs du bras se contractent sans force.

Le malade soulève bien les épaules; les différents mouvements de la tête et du cou sont normaux, aucun trouble dans la musculature de la face.

Les atrophies musculaires sont très accentuées. Aux membres inférieurs l'amyotrophie se constate principalement au niveau de la jambe et sur la partie inférieure de la cuisse. Aux membres supérieurs, l'amyotrophie est très apparente au niveau des muscles pectoraux, à la région antérieure et postérieure du bras et à la région inférieure de l'avant-bras. Le deltoïde paraît avoir conservé actuellement un volume normal. On remarque également l'atrophie musculaire des muscles fessiers et du carré des lombes.

On constate au thorax une ébauche de la déformation dite « en taille de guêpe ». Il existe une ensellure lombaire très prononcée. Le malade marche avec le dandinement tout particulier des myopathiques. Couché sur le sol, il est dans l'incapacité presque absolue de se relever lui-même; pour y arriver, il prend toutes les positions bien connues observées chez le jeune enfant myopathique : il grimpe avec ses mains le long de ses jambes et de ses cuisses.

Il n'y a aucun trouble des sensibilités superficielles ou profondes, aucune douleur spontanée ; les masses musculaires et les troncs nerveux ne sont pas douloureux à la pression.

L'examen des différents réflexes a donné les résultats suivants : les réflexes achilléens et rotuliens sont abolis; les réflexes cutanés-plantaires, cutanés-abdominaux, crémastériens sont normaux; les réflexes du poignet sont diminués, les réflexes olécraniens abolis, le réflexe mas-

sétérim normal. On ajoutera enfin qu'il n'existe aucun trouble bulbaire, aucun trouble des organes des sens, aucun trouble psychique. La pression artérielle oscille entre 16 et 17 cm. de mercure.

Chez un malade présentant une atrophie musculaire progressive, l'examen des réactions électriques est d'une importance capitale pour le diagnostic. M. Huet, chef du laboratoire de la Salpêtrière, a pratiqué cet examen qui a conduit à d'intéressantes conclusions.

Aux membres inférieurs on ne constate pas de réactions de dégénérescence, mais une diminution simple ou plus ou moins prononcée de l'excitabilité faradique et galvanique sur toute la musculature, un peu plus accentuée d'une façon générale à droite qu'à gauche. A droite, cette diminution prédomine sur tous les muscles postérieurs de la cuisse. Elle est prononcée aussi sur le triceps sural, sur les péroniers, les extenseurs des orteils, assez prononcée sur les fléchisseurs des orteils, le triceps crural, les adducteurs, moins prononcée sur le jambier antérieur, le jambier postérieur et les muscles du pied. A gauche, la diminution des réactions électriques prédomine aussi sur les muscles postérieurs de la cuisse. Elle est très prononcée sur les péroniers, l'extenseur des orteils, assez prononcée sur le triceps sural, les fléchisseurs des orteils, le jambier antérieur, relativement moins prononcée sur le jambier postérieur et les muscles du pied.

Sur les fesses, la diminution des réactions faradiques et galvaniques est moins marquée que sur les muscles précédents. Il y aussi de la diminution sur les muscles sacro-lombaires et les carrés des lombes, et, mais à un moindre degré, sur les muscles de la paroi antérieure de l'abdomen. Aux membres supérieurs on ne constate pas non plus de réaction de dégénérescence; on trouve de la diminution simple faradique et galvanique, assez

accentuée sur les pectoraux, les triceps, les biceps, les brachiaux antérieurs, moins accentuée sur les deltoïdes et les longs supinateurs. Il y a peu ou pas de diminution sur les autres muscles des avant-bras ou des mains.

On constate enfin de la diminution électrique sur la partie moyenne et inférieure des trapèzes, sur les rhomboïdes et sur les grands dorsaux.

Les constatations faites par l'examen clinique et les recherches électriques permettent le diagnostic de l'affection actuellement observée chez ce malade. Il s'agit en résumé, d'un individu de 45 ans, sans aucune tare héréditaire, ni acquise, ayant toujours joui d'une santé parfaite jusqu'au jour où, âgé de 39 ans, il fut atteint d'une fièvre typhoïde. Dans la convalescence de cette maladie, alors qu'il recommençait à marcher, a débuté une atrophie musculaire progressive, qui a lentement évolué, et rendu difficiles, si non impossibles, la plupart des mouvements des membres inférieurs, des membres supérieurs et du tronc. Cette amyotrophie ne s'est accompagnée d'aucun trouble de la sensibilité subjective et objective, d'aucun trouble sphinctérien. Éliminant le diagnostic de polynévrite et de poliomyélite, l'existence d'une myopathie atrophique progressive est absolument évidente. Le développement très lent de l'atrophie musculaire sans contractions fibrillaires et sans R. D., l'absence de troubles subjectifs ou objectifs de la sensibilité, la topographie des muscles atrophiés, la démarche du patient, la manière dont il se relève quand il est couché, la déformation du thorax en « taille de guêpe », tout cet ensemble de symptômes justifie le diagnostic de la maladie myopathique.

Cette myopathie est intéressante : d'abord par son début à un âge tardif, à 39 ans, puisque ordinairement cette maladie se développe dans l'enfance ou l'adolescence, puis par la notion étiologique. La myopathie de

ce malade a commencé en effet dans la convalescence d'une fièvre typhoïde très grave, et il semble y avoir dans ce cas un rapport de causalité évident entre ces deux affections : c'est là une notion nouvelle qu'il est utile de discuter.

OBSERVATION II (BÉRIEL et MORENAS)

Myopathie atrophique à la suite d'une fièvre typhoïde.
(Soc. Méd. Hôp. Lyon, 9 mai 1922, in *Lyon Méd.*, 1922, p. 869).

A... Jeanne, 41 ans, employée de commerce. Entrée dans le service de neurologie le 13 décembre 1921. Aucun antécédent névropathique ou myopathique dans la famille, un frère mort accidentellement, une sœur bien portante.

La malade avait toujours joui d'une bonne santé, lorsqu'à l'âge de 30 ans elle eut une fièvre typhoïde assez grave; et spontanément, bien que 11 ans après, la malade faisait remonter l'origine de ses troubles actuels à cette fièvre typhoïde, dès le premier interrogatoire fait à son entrée dans le service.

Pendant la convalescence de la dothiéntérie, elle avait constaté un affaiblissement marqué du bras droit, et même de la moitié droite de la face (elle était gênée pour ouvrir la bouche); le membre inférieur du même côté était plus légèrement atteint. Elle fut alors traitée par l'électricité et elle attribue à cette thérapeutique une amélioration progressive assez marquée pour lui permettre de reprendre son métier de vendeuse.

L'état resta stationnaire pendant 9 ans : gêne légère

constante limitant l'activité, mais compatible avec une vie presque normale. Depuis un an la malade a vu se manifester une aggravation progressive de son état. Elle vient à l'hôpital parce que ses forces diminuent peu à peu sans aucune altération de l'état général : elle a de la peine à gravir un escalier, plus encore à monter en tramway, ne pouvant se hisser sur la cuisse droite; elle ne peut maintenir les bras élevés pour se coiffer; elle fait des chutes fréquentes, et couchée par terre, ne peut se relever qu'à grand peine. Elle accuse aussi une gêne de la mâchoire s'exagérant avec la fatigue. Elle n'a jamais éprouvé de douleurs.

A l'examen, c'est une personne d'aspect robuste ; la démarche est à peu près normale; aucune parésie des membres, ni de la face. Ce n'est que lorsqu'elle est déshabillée que l'on constate :

1° Une lordose assez marquée;

2° Surtout une disproportion évidente entre la ceinture pelvienne et les cuisses d'aspect hypertrophié, d'une part, et d'autre part les épaules et les bras nettement atrophiés.

Bien que la malade accuse un affaiblissement plus marqué du côté droit, l'inspection, ni la mensuration ne révèlent de dyssymétrie notable. On observe, il est vrai, des deux côtés, surtout aux membres inférieurs, un développement du tissu adipeux qui masque les contours des muscles atrophiés. Il y a de plus, au niveau des muscles des fesses, et des cuisses surtout, une pseudo-hypertrophie évidente, tandis qu'aux membres supérieurs l'atrophie prédomine, très apparente au niveau des deltoïdes, et surtout des triceps.

Les mouvements commandés s'exécutent normalement toutes les fois qu'ils ne nécessitent pas un effort réel de la part des muscles de la racine des membres ; les mains ont conservé une certaine force, mais moins à droite (dynamomètre : 10 kg. à droite, 15 kg. à gauche).

La tonicité musculaire est très diminuée au niveau des membres supérieurs; on ne peut provoquer de contractions idio-musculaires des muscles des bras. L'examen électrique montre d'ailleurs une diminution de la contractilité faradique des muscles.

Réflexes tendineux : tricipitaux et rotulien gauche très diminués; rotulien droit aboli; radiaux et achilléens normaux. Réflexes cutanés normaux. Signe des orteils en flexion. — Pas de troubles de la sensibilité.

A la face, pas d'asymétrie notable; la difficulté pour ouvrir la bouche est due à une rétraction des masséters, à droite surtout.

Ponction lombaire : L. C. R. normal;

Aucun signe pathologique à l'examen viscéral.

La malade a fait un séjour de 4 mois dans le service, marqué par une légère rémission des symptômes ; elle a passé ensuite un mois chez elle et a dû revenir du fait d'une nouvelle accentuation de ses troubles. Une biopsie, faite il y a quelques jours sur le deltoïde droit, montre des altérations intenses (beaucoup plus que pourraient le faire supposer l'état apparent des muscles).

Cette malade n'a pas le souvenir de période inflammatoire ; elle n'a remarqué ni gonflement, ni douleur. Un traitement surrénal a été essayé en vain.

Dans le cas présent, malgré l'apparition tardive chez un adulte, l'analyse des troubles et les constatations objectives prouvent qu'il s'agit bien d'une myopathie atrophique à un stade où les déformations sont peu apparentes, mais il est néanmoins possible de faire le diagnostic.

C'est évidemment une myopathie acquise ; le fait que cette atrophie musculaire s'est développée à la suite d'une fièvre typhoïde, n'est évidemment pas une simple coïncidence. Chez cette malade on ne trouve, dans les antécédents, aucune autre cause que l'infection éberthienne.

D'autre part, les troubles musculaires ont apparu à la convalescence, n'ont jamais disparu complètement, et si le développement de l'atrophie n'est devenu manifeste qu'au bout de 10 ans, cela n'a rien d'anormal, étant donné la lenteur de l'évolution latente des myopathies.

La persistance des rétractions musculaires au niveau du masséter, et la prédominance des troubles au côté droit, au niveau des parties initialement atteintes, permettent d'établir une liaison étroite entre la myopathie tardive et les altérations musculaires subaiguës du début.

OBSERVATION III (GUILLAIN et PÉRON)

Myopathie de l'adulte avec pseudo-hypertrophie des petits muscles des extrémités (in Paris Médical, 1^{er} octobre 1927, p. 239 et in Etudes Neurologiques, 3^e série, p. 372.)

B... Georges, âgé de 37 ans, a été examiné pour la première fois à la clinique des maladies nerveuses de la Salpêtrière, en décembre 1925. Il venait consulter pour des troubles de la démarche qu'il rattachait à des traumatismes anciens survenus en 1915 pendant la guerre. A cette période, le malade, à la suite d'une chute, s'est fracturé le fémur droit. Cette lésion n'a d'ailleurs entraîné aucune séquelle tardive, ni au point de vue clinique, ni au point de vue radiographique. Le diagnostic qui s'impose d'emblée, est celui de myopathie à type pseudo-hypertrophique.

La démarche est typique; le malade s'avance, la tête et le tronc rejetés en arrière, le dos infléchi par une lordose considérable, soulevant alternativement chaque

membre inférieur dans un dandinement caractéristique.

Le passage du cubitus horizontal à la position verticale, se fait difficilement, en grim pant, les mains prenant un point d'appui sur les cuisses.

La morphologie générale peut être aisément résumée : *atrophie* musculaire très marquée des muscles des ceintures scapulaire et pelvienne, des muscles thoraciques et abdominaux ; *pseudo-hypertrophie* touchant les muscles des extrémités : aux membres supérieurs, les muscles des mains, et, à moindre degré, les muscles de l'avant-bras, aux muscles inférieurs, les jumeaux et le soléaire, ainsi que le pédieux et les muscles plantaires. Les lésions musculaires sont tout à fait symétriques.

Aux membres supérieurs, l'atrophie intéresse les muscles périscapulaires ; le sus-épineux, le sous-épineux, le grand dentelé sont atteints, les omoplates sont décollés. Le grand pectoral, normal dans son chef claviculaire, est atteint dans son chef sternal et thoracique.

Le deltoïde est moins lésé, son volume est relativement peu diminué, sa consistance est plus ferme, et certaines fibres ont dû participer au processus de pseudo-hypertrophie.

Les muscles de la loge brachiale antérieure sont très diminués de volume ; en arrière, dans un triceps atrophié, on rencontre une boule scléreuse caractéristique.

Les muscles de l'avant-bras sont normaux d'aspect, mais leur force est relativement diminuée.

L'aspect de la main mérite de retenir l'attention, tant à droite qu'à gauche, elle est profondément déformée par un développement excessif des éminences thénar et hypothénar ; alors que le squelette osseux paraît normal, on constate une saillie considérable des petits muscles palmaires. La paume de la main apparaît en dedans comme en dehors, comme capitonnée par un deuxième plan musculaire qui est saillant et semble surajouté à

un plan musculaire sous-jacent. En particulier, en dedans, le long du 5^e métacarpien, on peut saisir la saillie des muscles hypothénariens. Les corps musculaires sont fermes et donnent une sensation de résistance particulière, sans que l'on puisse percevoir de boules caractéristiques. La peau sur ces muscles est tendue, luisante; elle est d'une coloration rose violacée, et présente des troubles vaso-moteurs intenses sur lesquels nous reviendrons.

Dans l'effort que nécessite la flexion des doigts sur la paume, l'aspect anormal de la main s'exagère : les éminences thénar et hypothénar deviennent très larges, sont doublées d'épaisseur, et la main apparaît très déformée. Malgré cette grosse hypertrophie musculaire, la force de flexion du pouce est plutôt faible; au niveau des autres doigts, elle est relativement bonne, et ceci paraît tenir à l'intégrité des muscles fléchisseurs de l'avant-bras.

A aucun moment, même après un examen prolongé, nous n'avons pu constater de réactions myotoniques. La contractivité idio-musculaire est bonne; la décontraction s'est toujours faite normalement. Nous verrons que la réaction myotonique, absente au point de vue clinique, est décelable dans les mêmes muscles par l'examen électrique.

Les muscles de la face et du cou sont absolument normaux.

Au niveau du thorax et de l'abdomen, l'atrophie intéresse surtout les muscles postérieurs juxta-vertébraux, déterminant une lordose caractéristique. Les muscles de la paroi abdominale sont également touchés; il y a tendance à la « taille de guêpe ». Seuls les grands droits paraissent normaux. *Aux membres inférieurs l'atrophie intéresse les groupes fessiers et tous les muscles de la cuisse, surtout le quadriceps qui est très touché. Les muscles postérieurs, les adducteurs ne paraissent pas altérés.*

La pseudo-hypertrophie se constate au niveau des jumeaux et du soléaire qui sont énormes et présentent à la palpation, dans leur épaisseur, des formations scléreuses caractéristiques. Les muscles de la loge antéro-externe apparaissent sensiblement normaux.

Au niveau du pied, les petits muscles participent au processus de pseudo-hypertrophie : le pédieux dessine une saillie facilement perceptible ; les petits muscles plantaires constituent au-dessous du squelette un épais matelas qui double la voûte plantaire ; leur consistance est faible. Il existe également dans cette région des troubles vaso-moteurs intenses.

Les réflexes tendineux et osseux ont une intensité variable, suivant les altérations musculaires ; ils sont symétriquement modifiés.

Aux membres inférieurs, les réflexes rotuliens, tibio-fémoraux postérieurs et péronéo-fémoraux postérieurs sont très faibles, presque abolis ; les réflexes achilléens et les médio-plantaires sont normaux.

Aux membres supérieurs, le réflexe stylo-radial est aboli, le réflexe cubito-pronateur est normal, le réflexe tricipital est aboli.

Le réflexe médio-pubien est faible dans ses deux réponses supérieures et inférieures.

Tous les réflexes cutanés sont normaux. Il n'existe ni troubles sensitifs, ni troubles sphinctériens.

Les troubles vaso-moteurs sont très marqués au niveau des extrémités : les mains, les pieds sont habituellement d'une coloration cyanosée et asphyxique ; la peau, à leur niveau, est froide, glacée, constamment moite, et l'on note une sudation énorme ; les gouttelettes de sueur perlent de façon continue au niveau des extrémités, et cette sudation s'accroît pendant l'effort.

Nous ajouterons que le malade est un débile, avec troubles marqués du caractère (entêtement et violence). Son niveau intellectuel a toujours été faible.

Le cœur est normal, mais la pression artérielle est relativement basse (13×8 à l'appareil de Pachon). — La réaction de B. G. W. est négative dans le sérum sanguin.

Examen électrique : M. le Docteur Bourguignon, qui a pratiqué l'examen électrique de ce malade, nous a remis la note suivante :

Membres supérieurs. — a) Contraction galvanotonique avec chronaxie normale, ou voisine de la normale, aux points moteurs, et chronaxie augmentée (10 à 20 fois la normale), dans les muscles du bras et de l'avant-bras dans les deux côtés. — Par le nerf, les contractions sont vives et les chronaxies sont normales.

b) Contraction myotonique aux points moteurs, et par excitation longitudinale dans la plupart des muscles de la main des deux côtés.

Aux points moteurs, la chronaxie est modérément augmentée (2 à 6 fois la normale); c'est la chronaxie des fibres restées vives. Par excitation longitudinale, la chronaxie est notablement augmentée (50 à 100 fois la valeur normale); c'est la chronaxie des fibres myotoniques.

Membres inférieurs. — a) Aux membres inférieurs, les contractions myotoniques ont été trouvées dans les jumeaux avec chronaxie notablement augmentée.

b) A la cuisse, où les muscles sont très atrophiés, il n'y a pas de myotonie, et les chronaxies sont peu modifiées aux points moteurs du vaste externe et du vaste interne de la cuisse gauche ; mais avec augmentation de la rhéobase, et diminution de l'amplitude de la contraction dans le vaste externe.

Par excitation longitudinale, la chronaxie est peu augmentée, environ 20 fois la valeur normale; l'amplitude de la contraction est notablement diminuée, et il n'existe qu'un galvanotonus léger. Par ce mode d'excitation, dans le vaste interne la chronaxie est de 100 fois plus grande

que normalement, coexistant avec un fort galvanotonus. D'ailleurs, l'atrophie musculaire est moindre dans ce muscle qui est encore le siège d'un processus évolutif, et moins rapprochée de la cicatrisation que dans le vaste externe.

Conclusions. — On retrouve chez ce malade, avec un très grand développement, les réactions galvanotoniques et myotoniques que j'ai décrites chez tous les myopathiques.

C'est un exemple de plus du mélange de muscles myopathiques (au sens classique), et de muscles thomséniens sur le même sujet, mélange qui existe toujours à des degrés divers chez tous les myopathiques les plus typiques, et chez tous les sujets atteints de maladie de Thomsen, la plus classique.

Les réactions correspondent à la distribution clinique de muscles hypertrophiés.

On retrouve donc chez ce malade, les deux types de muscles suivants :

1° Muscles arrivés au terme de leur évolution, constitués par des fibres musculaires normales, ou à peu près (chronaxie normale ou voisine de la normale), diminuées de nombre, et noyées dans un tissu interstitiel augmenté. Le type en est donné par le deltoïde droit et le vaste externe de la cuisse gauche.

2° Muscles encore en état de lésions actives dont ce malade présente deux types :

a) Muscles déjà diminués de volume, mais avec chronaxie augmentée et contraction galvanotonique (muscles du bras et de l'avant-bras, et vaste interne de la cuisse gauche, par exemple).

b) Muscles hypertrophiés avec chronaxie très grande et contraction myotonique, tels que les muscles des mains et les muscles des mollets.

L'étiologie d'un tel syndrome peut-elle être précisée

par l'évolution des troubles et l'étude des antécédents morbides ?

On ne trouve dans les antécédents héréditaires aucune affection analogue à celle présentée par notre malade, mais les renseignements fournis par lui sont très imprécis.

Au point de vue collatéral, B... nous signale qu'un de ses frères, tué à la guerre, aurait présenté, dans son jeune âge, de gros mollets.

Comme antécédents personnels, le malade a eu une fièvre typhoïde à l'âge de 17 ans; cet épisode infectieux mérite d'être signalé, et l'un de nous a insisté sur le rôle de la fièvre typhoïde dans la genèse de certaines myopathies acquises et non familiales. A l'âge de 26 ans, pendant la guerre, le malade a présenté une fracture du col du fémur. Celle-ci n'a laissé aucune séquelle osseuse, ni aucun raccourcissement de la cuisse lésée. C'est quelques mois plus tard qu'ont débuté les troubles de la démarche; c'est-à-dire vers l'âge de 27 ans. Depuis, l'affection évolue lentement; nous suivons le malade depuis plus d'un an, et le tableau clinique ne s'est pas modifié.

Au sujet de cette observation, il nous paraît intéressant d'insister sur certains points spéciaux :

- 1° La topographie des troubles musculaires ;
- 2° La concordance entre l'examen clinique et l'examen électrique;
- 3° Le début tardif des accidents.

1° La topographie des lésions musculaires mérite d'être précisée. L'atrophie musculaire par elle-même n'a aucun caractère spécial; la pseudo-hypertrophie des muscles du mollet existe, telle que Duchenne l'a signalée dans son mémoire original... Mais on peut considérer comme exceptionnelle la pseudo-hypertrophie des muscles de la main. Nous retrouvons d'ailleurs, dans notre cas, les caractères de paralysie myosclérosique de Du-

chenne : augmentation de volume des muscles, modification de leur consistance, diminution paradoxale de la force musculaire malgré l'hypertrophie, absence de contraction fibrillaire, absence de réaction clinique myotonique, existence des troubles vaso-moteurs, si fréquents dans les myopathies.

2° L'examen électrique très complet pratiqué par M. Bourguignon est venu confirmer l'existence de la pseudo-hypertrophie des muscles de la main. Dans ces muscles, il a pu mettre en évidence deux ordres de fibres : les unes, relativement normales, ou une chronaxie à peine augmentée ; au contraire, les fibres frappées de pseudo-hypertrophie ont une chronaxie très augmentée, et présentent la réaction myotonique.

Les mêmes réactions électriques s'observent dans les divers muscles hypertrophiés, et en particulier dans les jumeaux.

M. Bourguignon a insisté très justement sur les analogies dans les réactions électriques entre la paralysie pseudo-hypertrophique de Duchenne, et la maladie de Thomsen. Cette similitude des réactions électriques est à mettre en parallèle avec les analogies cliniques existant entre les myopathies, d'une part, la maladie de Thomsen d'autre part, et les groupes intermédiaires des myotonies atrophiques.

3° Nous insistons enfin sur le début tardif de cette myopathie, qui, chez notre malade âgé actuellement de 37 ans, paraît s'être développée seulement il y a peu d'années; des certificats militaires datant de 3 ou 4 ans n'en font nullement mention.

Il convient d'ajouter que les faits de myopathie acquise de l'adulte sont loin d'être exceptionnels. Il est même presque plus fréquent de constater des myopathies non familiales existant chez un seul individu d'une famille, que des myopathies familiales. Sans doute, les

myopathies non familiales des adultes se présentent le plus souvent suivant le type atrophique, mais elles peuvent avoir aussi le type pseudo-hypertrophique.

Parmi ces formes pseudo-hypertrophiques, il convient de distinguer un type distal, tel que celui que nous avons observé chez notre malade : ce type est incontestablement très rare.

OBSERVATION IV

(POMMÉ)

Un cas de myopathie atrophique progressive apparu chez un adulte (in Rev. Neurol., avril 1932, I, p. 607). (La zone de jonction myoneurale à l'état normal et dans quelques cas pathologiques, Noël et Pommé, Rev. Neurol., 1932, I, 589 à 611).

Gaston Ch... est né le 13 février 1890. On ne peut avoir aucun renseignement sur ses grands-parents. Son père, cultivateur, est mort à 63 ans; sa mère vit encore; elle est bien portante, ainsi qu'un frère et une sœur mariés, ayant l'un 6 enfants, l'autre 2. Notre malade est marié lui aussi, et père de 4 enfants en bonne santé.

Chez aucun des membres de cette famille, on n'a pu retrouver une affection ressemblant à celle du sujet.

Cultivateur comme son père, il n'a jamais été malade jusqu'à son service militaire. Une fièvre éruptive bénigne est signalée à cette époque; puis vient la guerre.

Il est fantassin jusqu'en juin 1915, où il est fait prisonnier. Et c'est seulement en septembre 1917 qu'apparaît un épisode infectieux assez brusque, accompagné de violentes douleurs généralisées, sans œdèmes. Ch... est hospitalisé pendant plus de deux semaines. Il ne se sou-

vient d'aucun trouble de la vue ni du sommeil. Mais s'est installée, et définitivement, une asthénie qui allait s'accroître avec une singulière lenteur. Rapatrié, puis libéré fin 1919, le sujet n'a pu reprendre que bien imparfaitement les travaux des champs, même peu pénibles. Son entourage s'est vite aperçu de sa fatigue, et aussi, dès 1919, de l'amaigrissement de ses épaules.

Jusqu'en 1927, la maladie évolue progressivement et, à partir de ce moment, la famille s'inquiète d'une impotence très marquée des membres supérieurs (on déshabille le sujet et maintenant on le fait manger).

Ch... a un facies un peu inexpressif; son teint est jaunâtre. Il n'a pas d'amaigrissement de la face. La bouche n'est pas déviée; la parole, le rire n'entraînent pas de mimique spéciale.

Ce qui attire immédiatement l'attention, c'est l'atrophie très marquée de certains muscles, et la grande impotence fonctionnelle du membre supérieur.

L'atrophie est symétrique. Elle est « *excessive* » — suivant une locution chère à Déjerine — au niveau des muscles de la ceinture scapulaire, et au niveau des bras: sus-épineux, sous-épineux, et deltoïde ont disparu, ainsi que les biceps et les triceps. Les avant-bras sont moins nettement atrophiés, tandis que les mains ont gardé leur allure normale. On note aussi un commencement d'atrophie au niveau des fessiers qui sont aplatis. Enfin les muscles des régions antérieures des cuisses ont une hypotonie assez marquée. Il n'existe pas de pseudo-hypertrophie. Il n'y a pas de fibrillation.

Nous n'avons pas observé de rétractions fibro-musculaires immobilisant, par exemple, les avant-bras sur le bras en légère flexion, mais dans les mouvements passifs des avant-bras sur le bras, on sent une résistance et non une limitation.

La contraction et la décontraction musculaires sont

régulières. Les muscles atrophiés sont à l'état de repos, soit surtout à l'état de contraction, ne s'enflent pas en saillies arrondies se présentant parfois lorsque le muscle se contracte sous forme de véritables boules (Déjerine).

La motilité est nettement diminuée au niveau des membres supérieurs qui, normalement, pendent le long du corps, les avant-bras étant en pronation, les doigts légèrement fléchis dans la main. Le sujet ne peut ni fléchir, ni étendre ses avant-bras sur ses bras. L'abduction et la projection en avant ne dépassent pas 45°. Dans cette manœuvre, on voit les omoplates suivre le mouvement, se détachant très nettement du plan costal. Les mouvements de pronation et de supination sont possibles, mais la flexion des poignets et tous les mouvements des doigts sont très diminués d'amplitude.

Aux membres inférieurs, la mobilité active est normale ; notre malade peut marcher assez longtemps sans fatigue : étendu par terre, il se lève facilement sans l'aide de ses bras.

La force segmentaire des membres supérieurs est nulle dans l'extension de l'avant-bras sur le bras, très légère dans la flexion ; le sujet ne peut pas serrer les mains. On note aussi une légère diminution de la résistance des quadriceps et des muscles de la ceinture abdominale. Cette impotence fonctionnelle (plusieurs auteurs ont insisté sur ce point) semble nettement plus marquée que ne le comporte le degré et la répartition de l'amyotrophie.

La station debout et la marche sont normales. Il n'y a aucun trouble de la coordination musculaire et de l'équilibration (sensibilité profonde en particulier) ; l'épreuve de Romberg est négative.

Tous ces réflexes tendineux existent, mais ils sont très diminués aux membres supérieurs, au prorata de l'atrophie.

Les réflexes cutanés (crémastériens et abdominaux) sont faibles. Les cutanés-plantaires sont en flexion. Les réflexes idio-musculaires existent.

La sensibilité au tact est normale partout; peut-être convient-il de signaler une légère hypoesthésie très diffuse à la chaleur et à la piquûre. L'examen des nerfs crâniens est négatif; tous les autres appareils sont normaux. Le pouls bat aux environs de 90; la T. A. est 17,5 au Vaquez Laubry: elle est constante à différents examens faits à plusieurs moins d'intervalle.

Une P. L. faite en février 1930 a donné les résultats suivants :

Cytologie : 1 lymphocyte par mm°.

Albumine : 0,30 par litre.

B. G. W. : négatif.

Benjoin colloïdal : 000000 2222 1 00000.

L'examen électrique rapide a montré (Docteur Buffé):

Membres supérieurs : réaction normale sur les muscles et les nerfs avec contractions très vives. On note seulement de l'hypoexcitabilité sur les membres les plus atrophiés (trapèze, deltoïde, biceps).

Membres inférieurs : réactions normales.

L'état psychique du sujet est celui d'un déprimé, réfugié dans l'isolement et l'automatisme. L'intelligence est intacte.

En somme il s'agit d'un cas de myopathie atrophique progressive acquise de symptomatologie classique.

Soulignons cependant au passage les points un peu spéciaux.

La persistance des réflexes idio-musculaires a fait l'objet de remarques de M. le Professeur Guillaïn (il en est ainsi par exemple dans l'observation du cas de myopathie acquise qu'il a publiée dans le *Paris Médical* du 1^{er} octobre 1927 avec M. Péron).

L'étude des chronaxies n'a pas été faite, nous n'avons

pu mettre en évidence ce mélange de muscles myopathiques, au sens classique du mot, et de muscles Thomasiens sur le même sujet, mélange qui existe toujours à des degrés divers comme l'a souligné Guillaïn.

Enfin l'étiologie infectieuse est une hypothèse très vraisemblable (1).

(1) Nous avons eu l'occasion de revoir ce malade dont les chronaxies étaient extrêmement élevées, fait sur lequel a insisté longuement Bourguignon; nous aurons l'occasion de donner le détail de ces résultats dans un travail ultérieur.

CHAPITRE III

Diagnostic positif du syndrome

Nous réservant de revenir sur ces points, nous distinguerons sommairement :

1° PÉRIODE DE DÉBUT

Après une *maladie infectieuse grave, suivie d'une asthénie marquée, celle-ci, au lieu de régresser, continue à se développer*. La force musculaire décroît avec une prédominance parfois marquée pour les membres supérieurs, parfois pour les membres inférieurs. Mais le sujet n'est pas maladroit dans les petits mouvements de la main ; il est déficient pour la « marche accidentée », ou les travaux de force. En somme, *les muscles des ceintures pelviennes ou scapulaires sont atteints fonctionnellement les premiers*.

2° PÉRIODE D'ÉTAT

C'est alors que le sujet et son entourage remarquent le défaut d'harmonie des formes dont parle Boix.

a) *Hypertrophie*

Les muscles des ceintures sont plus développés ; mais la force segmentaire est diminuée. Sans entrer dans des considérations d'ordre anatomopathologique touchant les fibres musculaires, il semble bien que ces dernières passent chacune pour leur propre compte, du stade normal (certaines ne sont pas très touchées en pleine zone atteinte) à celui d'hypertrophie transitoire du sarcoplasme, puis paraissent retourner à l'état embryonnaire. Il y a, de plus, prolifération du tissu adipeux et épaississement des tractus conjonctifs et des vaisseaux.

Il s'agit donc d'une pseudo-hypertrophie avec affaiblissement musculaire de type proximal — racines des membres et tronc. — (Nous verrons, par parenthèse, que, dans certaines formes non myopathiques bénignes, d'évolution régressive, l'hypertrophie peut s'accompagner, exceptionnellement d'ailleurs, d'augmentation transitoire de force segmentaire.)

b) *Atrophie*

C'est la maigreur excessive classique, centrée toujours par les ceintures scapulaires et pelviennes, avec une énorme impotence fonctionnelle que ne peut expliquer l'amyotrophie constatée cliniquement.

Ce sont alors les différentes épreuves fonctionnelles de déficit dont la plus connue et la plus significative est, pour les membres inférieurs, « le grimper » du myopathique sur lui-même. Nous passons sous silence les aspects spéciaux du myopathique atrophique frap-

pé dans sa ceinture pelvienne, abdominale et lombaire, « taille de guêpe », « posture avantageuse », « démarche en canard » : elles sont classiques. Le faciès peut être secondairement atteint : cela ne nous intéresse pas ici.

Bien entendu, dans ces formes atrophiques, il peut exister, nous en avons vu des exemples, des zones hypertrophiées. Il arrive qu'un muscle paraisse « en retard » dans l'évolution atrophique (le deltoïde par exemple) ; souvent il s'agit de territoires musculaires distaux (mollets le plus souvent, exceptionnellement les petits muscles des pieds — pédieux — ou, plus rarement encore, des mains).

Ajoutons que les *réflexes tendineux* sont simplement diminués « au prorata » de l'atrophie musculaire ; que les réflexes *idio-musculaires* sont diminués, avec parfois une contraction tonique persistante.

Les réactions électriques dont nous reprendrons ultérieurement l'étude si importante, montrent avec les recherches ordinaires rapides, de l'hypoexcitabilité simple, et parfois sont normales.

Enfin, mentionnons simplement des troubles trophiques (rétractions fibro-musculaires, etc...).

3° EVOLUTION

Elle est évolutive à un rythme progressif, plus ou moins lent, plus ou moins régulier, mais *l'aggravation augmente toujours* sans que jusqu'ici on puisse rien contre elle.

Si maintenant nous entrons, pour mieux préciser les idées, dans le *Détail des Observations*, nous pouvons considérer ces dernières aux points de vue :

évolution,

et systématisation topographique,

en séparant :

I. — Les formes amyotrophiques ou à prédominance amyotrophique.

II. — Les formes pseudohypertrophiques ou à prédominance pseudohypertrophique.

I. — FORMES AMYOTROPHIQUES

(avec ou non pseudo-hypertrophie localisée)

a) *Evolution*

Dans l'observation princeps de G. Guillain, nous voyons après une dothientérie grave (avec hémorragies intestinales et rechutes) qui nécessita six mois d'hospitalisation, une faiblesse des membres inférieurs s'extérioriser au cours des premières fatigues qui suivirent sans doute sa sortie de l'hôpital. Trois mois après, le sujet avait de la difficulté à monter un escalier; mais il resta toutefois capable de continuer son métier de cocher de fiacre pendant cinq ans. Puis l'impotence fonctionnelle inférieure devient considérable, et bientôt apparaît une difficulté croissante dans les mouvements des membres. Enfin voici l'amyotrophie : « Lentement et progressivement aussi, les masses musculaires s'atrophient. »

C'est un fait de même ordre que rapporte M. B.

Pommé. Après une fièvre éruptive bénigne immédiatement avant la guerre au cours de son service militaire « il est fantassin jusqu'en 1915 époque où il est fait prisonnier. Et s'est seulement en 1917 qu'apparaît un épisode infectieux...

« Il est hospitalisé en captivité pendant plus de deux semaines. « Aussitôt après » s'est installée et définitivement, une asthénie qui allait s'accroître... Rapatrié, puis libéré fin 1919, le sujet n'a pu reprendre que bien imparfaitement les travaux des champs, même peu pénibles. Son entourage s'est vite aperçu de sa fatigue, et aussi, dès 1919, de l'amaigrissement de ses épaules... » En 1927 sa famille s'inquiète ; en 1931, on déshabille le sujet et on le fait manger.

Voilà un début progressivement lent.

Chez la malade de Bériel et Morénas, nous retrouvons la même symptomatologie. Après une fièvre typhoïde, « les troubles musculaires apparus à la convalescence n'ont jamais disparu complètement ; et si le développement de l'atrophie n'est devenu manifeste qu'au bout de 10 ans, cela n'a rien d'anormal, étant donné la lenteur de l'évolution latente des myopathies. »

Ceci marque une évolution moins régulière, avec une certaine période de latence.

Donc évolution plus ou moins régulièrement progressive, parfois avec des périodes de latence considérables (cf. observation de G. Guillain et Péron), qui peut se résumer ainsi : maladie infectieuse, asthénie

de la convalescence qui, au lieu de regresser, va s'accroître, impotence fonctionnelle progressive, atrophie.

b) *Systématisation topographique*

Cette impotence puis cette amyotrophie ne restent pas diffuses : elles se systématisent.

Ici ce sont de préférence les membres inférieurs qui sont atteints, et là les supérieurs ; il semble que ceux-ci ne soient frappés que dans un second temps. Mais la systématisation est toujours proximale.

Chez le malade de G. Guillaïn et N. Péron, « aux membres inférieurs l'atrophie intéresse les groupes fessiers et tous les muscles de la cuisse, surtout le quadriceps qui est très touché ». Au membre supérieur, « l'atrophie intéresse les muscles périscapulaires ; le sus-épineux, le sous-épineux, le grand dentelé sont atteints ; les omoplates sont décollées ».

Bériel et Morénas parlaient de l'atrophie des membres supérieurs qui « prédomine, très apparente, au niveau des deltoïdes et surtout des triceps ».

L'ancien soldat de B. Pommé a vu son impotence fonctionnelle, puis son amyotrophie surtout marquées à la ceinture scapulo-humérale, puis à la ceinture pelvienne.

Van Gehuchten, en 1926, confirme cette opinion générale : « La myopathie débute par les muscles des racines, envahit lentement et progressivement les autres muscles, tout en respectant presque toujours les petits muscles de la main et du pied ».

II. — FORMES A PRÉDOMINANCE PSEUDO-HYPERTROPHIQUE

a) *Evolution*

Elles ont une évolution lente. La malade de Josserand a été observée trop peu de temps. Celui de Bériel et Branche n'a jamais retrouvé son état de santé antérieur depuis 10 ans, et après avoir été simplement asthénique, il conserve à l'examen l'apparence d'un homme assez robuste.

b) *La systématisation topographique*

Elle est la même. La malade de Josserand fit de l'hypertrophie musculaire : un an et demi après sa fièvre typhoïde, rapidement les fesses, les cuisses, les mollets étaient énormes ; les trapèzes étaient hypertrophiés ; à noter que les muscles étaient douloureux. L'évolution date de trois ans.

La malade de Bériel et Branche, sans hypertrophie vraie, a les masses musculaires des cuisses douloureuses à la pression, et les auteurs ajoutent : « Le diagnostic de myopathie s'impose cependant en raison de la localisation de l'impotence à la racine des membres. » Il y a, d'ailleurs de l'amyotrophie au niveau du quadriceps. L'évolution date de 10 ans.

III. — EN RÉSUMÉ, *c'est la systématisation proximale* et surtout *l'évolutivité* plus ou moins lentement *progressive*, dont nous allons pouvoir faire état pour asseoir le diagnostic différentiel.

CHAPITRE IV

Diagnostic différentiel

Nous envisagerons le diagnostic :

A. — *Avec les myopathies progressives dites familiales* (1).

B. — *Puis d'une part avec les paralysies atrophiques dues à des lésions initiales du système nerveux.*

C. — *D'autre part avec des formes pseudo-myopathiques :*

a) *atrophiques, type post-encéphalitiques ou post-infectieux.* — Ici, à titre d'exemple, nous reproduisons *in extenso* l'observation du malade que nous avons examiné dans le service de M. le Professeur agrégé Cordier.

b) *hypertrophiques.* — Nous donnerons quelques exemples tirés de la monographie de M. le Professeur Guillaïn.

A. — DIAGNOSTIC DES MYOPATHIES PROGRESSIVES ACQUISES DE L'ADULTE ET DES MYOPATHIES PROGRESSIVES DITES FAMILIALES.

(1) Pour la clarté de l'exposé nous avons cru utile d'aborder en premier lieu, bien que cet ordre ne semble pas logique, le chapitre du diagnostic avec les myopathies familiales.

Nous serons très brefs sur ce chapitre. Crouzon (nous l'avons vu déjà à propos de la deuxième forme) écrit : « La seule notion étiologique fondamentale est celle de l'hérédité. Cette hérédité n'est pas une hérédité nerveuse, mais une hérédité homologue. Dans une même famille, on compte souvent plusieurs cas de myopathie portant sur plusieurs générations (telle la famille de M. Landouzy-Déjerine). Enfin la même forme de myopathie n'est pas nécessairement spéciale à une même famille : on peut voir chez des membres d'une même famille les différentes formes cliniques de la myopathie. »

Laissant de côté la notion étiologique sur laquelle nous avons longuement insisté, confrontons les descriptions cliniques. L'évolution paraît dans l'ensemble plus lente.

Mais voici ce qu'écrivaient à ce sujet Bériel et Devic en 1924 :

« A côté des myopathies atrophiques progressives, qui se développent dans le jeune âge et l'adolescence, avec le caractère familial bien connu, il existe des myopathies acquises ; celles-ci sont plus rares, moins connues, et sont peut-être sujettes à une évolution moins régulièrement progressive. Elles paraissent, au moins dans certains cas, succéder à une myosité diffuse provoquée par une infection. Au point de vue symptomatique, ces myopathies acquises présentent des traits analogues à celles des myopathies familiales; et dans *les grandes lignes leur diagnostic se pose de la même façon*, c'est-à-dire que les grands points à retenir à ce point de vue dans la symptomatologie sont les suivants :

« 1° *Prédominance des troubles au niveau de la racine des membres ;*

« 2° *Disproportion entre l'affaiblissement moteur et l'altération apparente des muscles.* »

B. DIAGNOSTIC DES MYOPATHIES ACQUISES ET DES PARALYSIES ATROPHIQUES DUES A DES LÉSIONS INITIALES DES TRONCS NERVEUX, RACINES ET CORNES ANTÉRIEURES MÉDULLAIRES.

Nous ne saurions mieux faire que de continuer avec MM. M. Bériel et N. Devic. « Dans les paralysies atrophiques dues à des lésions initiales du système nerveux, qu'il s'agisse de lésions des nerfs, des racines, ou des cornes antérieures de la moelle (polio-myélite chronique), l'atrophie est un phénomène essentiel, et la perte de force se fait au prorata de l'atrophie. Au contraire, dans les myopathies, le muscle même, déjà profondément atteint histologiquement et fonctionnellement, *conserve pendant très longtemps un aspect extérieur normal ou sub-normal*; on pourrait dire, d'une façon en apparence paradoxale, mais pour bien marquer ce fait, que, *dans les atrophies myopathiques, le symptôme principal est l'absence d'atrophie*. Cela tient à ce que l'atrophie musculaire n'est pas une atrophie primitive : les lésions initiales produisent, au contraire, la tuméfaction de la fibre, et même lorsque les fibres ont ultérieurement disparu, elles sont souvent remplacées volumétriquement par de la graisse. On sait, d'ailleurs, que dans les myopathies, symptôme secondaire

important, l'excitabilité mécanique ou électrique des muscles est diminuée, ce qui prouve qu'avec un volume encore impressionnant, le muscle est déjà très malade. L'absence d'autres symptômes, et particulièrement de contractions fibrillaires, permet très généralement de distinguer ces myopathies acquises des poliomyélites chroniques.

« Mais le diagnostic peut être beaucoup plus difficile avec les polynévrites. Il est habituel d'opposer la connaissance d'une étiologie toxique et infectieuse de la névrite à l'apparition primitive de la myopathie, les douleurs de la première à l'indolence de la seconde. Les réflexes sont abolis précocement dans la polynévrite, et ne le seraient qu'au prorata de l'atrophie dans la myopathie ; et surtout l'impotence débute et prédomine à l'extrémité des membres dans le premier cas, à la racine dans le second. Mais si l'on reprend en détail chacun de ces caractères différentiels, on ne tarde pas à s'apercevoir qu'ils ne sont pas aussi nets qu'ils pourraient le sembler. (Nous ne parlerons pas bien entendu des symptômes négatifs communs aux deux maladies : absence d'anesthésies nettes, de troubles des réservoirs, de réactions de dégénérescence.)

« *Etiologie.* — Les myopathies acquises, dont il est seulement question ici, n'ont rien dans leur étiologie qui puisse les distinguer des polynévrites ; leurs causes sont souvent obscures, ou consistent en maladies infectieuses telles que la fièvre typhoïde. D'autre part dans la polynévrite, l'étiologie est souvent ça-

chée ou même dissimulée par les malades, particulièrement lorsqu'il s'agit d'une origine alcoolique.

« *Douleurs.* — Toutes les polynévrites ne sont pas très douloureuses ; quelques-unes sont complètement indolores : chez les myopathiques, il arrive souvent que les premières étapes de la maladie sont marquées par des douleurs musculaires sourdes, que les malades signalent eux-mêmes, et qu'il est bien difficile, au cours de l'interrogatoire, de définir rétrospectivement et de différencier des douleurs de névrite. Enfin même dans les périodes ultérieures, où l'on est généralement appelé à examiner les malades, il arrive que la continuation d'une vie relativement active détermine, par suite de la faiblesse musculaire, une lassitude douloureuse qui est plus ou moins vivement signalée suivant les occupations et le caractère des sujets, et qui peut prêter à erreur.

« *Réflexes.* — Dans la polynévrite, on peut se demander si l'abolition des réflexes tendineux doit être considérée comme absolument constante ; il est classique d'admettre qu'ils peuvent être conservés ou même exaltés dans la période initiale des névrites ; nous avouons ne pas croire beaucoup à ce fait ; cependant il doit être discuté. — Dans la myopathie le trouble des réflexes est beaucoup plus précoce que ne le disent les classiques. Ils sont fréquemment diminués ou abolis et ceci de façon précoce.

« *Topographie.* — Reste donc la topographie des paralysies qui semble l'élément le plus propre à une différenciation. Il est classique de dire que les névrites médicales frappent les muscles des extrémi-

tés : paralysie des mains et des avant-bras, pieds balancés avec steppage, etc... ; on signale cependant dans certaines formes, la faiblesse du muscle de la ceinture pelvienne, et les auteurs qui ont étudié le Béri-béri recommandent, pour la mettre en évidence, diverses épreuves de relèvement : encore semble-t-il que cette impotence reste toujours secondaire par rapport à la paralysie des pieds et des jambes. Dans la myopathie, au contraire, le trouble initial est la faiblesse des mouvements des cuisses, du bassin et du tronc ; les classiques indiquent, pour dépister les myopathies au début, d'étudier non seulement la marche, mais surtout la station debout et les actes qui mettent en valeur les muscles de ces régions : faire relever le malade sans appui lorsqu'il s'est mis à genoux par exemple.

« *Cacarcactères secondaires.* — Importants, tirés de l'exploration élémentaire des muscles, ils consistent, surtout au point de vue de la différenciation, en ce fait que l'excitabilité mécanique des masses musculaires est nettement diminuée dans le cas de myopathie, alors qu'elle est souvent normale ou même exaltée dans les polynévrites ; mais ce point qui peut parfois entraîner un diagnostic, est souvent difficile à élucider, particulièrement sur les gros muscles de la cuisse et de la ceinture pelvienne, où, comme on le sait, les réactions à la percussion, au pincement, etc., sont souvent moins faciles à interpréter pratiquement, que sur les petits muscles longs, comme par exemple le long supinateur ou le biceps.

« *Biopsie.* — Il serait très désirable que les recher-

ches de ce côté se multiplient : les atrophies musculaires, idiopathiques ou consécutives à des lésions nerveuses, ne sont pas encore connues avec assez de précision au point de vue de leurs lésions histologiques, pour permettre, de façon absolue, le diagnostic précoce à une période où les signes considérés comme caractéristiques n'ont pas encore paru. N'accordons pas non plus une grosse valeur aux symptômes d'hypotonie, souvent absents et qui peuvent créer des confusions.

« *Evolution.* — L'évolution vers la guérison, jusqu'à plus ample informé, est le fait des polynévrites et non des myopathies, lesquelles sont considérées comme incurables et progressives. Mais c'est là un fait qui ne peut servir à un diagnostic pratique, lequel ne peut attendre les résultats d'une évolution souvent lente. D'ailleurs, la question se pose de savoir si parmi ces myopathies, encore mal connues, il n'en existe pas de passagères, réalisant des types de passage entre les myopathies atrophiques progressives classiques, et les myosites subaiguës. »

C. — DIAGNOSTIC DES MYOPATHIES POST-INFECTIEUSES ACQUISES DE L'ADULTE, ET DES FORMES PSEUDO-MYOPATHIQUES ATROPHIQUES.

Une discussion assez analogue à celle du chapitre précédent pourrait être faite au sujet des *formes périphériques ou basses de l'encéphalite épidémique*.

Il s'agit de formes extériorisant l'atteinte du neu-

rone périphérique précédées ou accompagnées de signes de la série encéphalitique (Bériel et Devic).

Parmi les types signalés retenons les polynévrites et les pseudo-myopathies, questions pour lesquelles nous renvoyons d'ailleurs à la thèse de Mlle L. Rousseva.

Revenir sur les premières, serait reprendre la discussion de tout à l'heure.

Quant aux formes pseudo-myopathiques, leur début par de la faiblesse générale, le déficit musculaire signé par la diminution ou l'abolition des réflexes, et surtout par l'impotence fonctionnelle, manifeste dans la station debout, l'agenouillement, ou le redressement, la localisation souvent proximale de l'amyotrophie, pourraient faire errer le diagnostic.

Mais Bériel et Lesbros insistent sur une série de signes plus ou moins nombreux et qui constituent un type morbide bien caractérisé. « Tous ces faits, ont écrit ces auteurs, nous autorisent à penser que les types pseudo-myopathiques ne sont que des variétés d'encéphalite à forme périphérique (il s'agissait là d'une généralisation sur laquelle on est revenu depuis)... L'appellation de pseudo-myopathie n'est évidemment qu'une désignation de séméiologie sans aucune prétention nosologique... D'ailleurs, toutes les fois que nous avons pu examiner le L. C.-R., nous y avons noté des anomalies avec une tendance à la dissociation albumino-cytologique. Il ne s'agit donc pas d'une affection à proprement parler musculaire, mais vraisemblablement d'une imprégnation des troncs nerveux des racines, en un mot de tout le système

neuro-musculaire moteur, peut-être même du centre cellulaire de la corne antérieure, comme dans les autres formes périphériques, avec probablement en plus une détermination musculaire. »

« Mais, disent ces auteurs dans ce même travail, alors que les myopathies mettent des années à évoluer et ne guérissent point, nos malades sont atteints d'une affection subaiguë qui atteint son plein développement en quelques semaines, ou au plus en quelques mois, et que l'on voit généralement regresser jusqu'à la guérison. Parfois même lorsque le malade est hospitalisé et peut être suivi au jour le jour, on suit la maladie dans ses modifications d'une semaine à l'autre. »

Toutes les pseudomyopathies ne sont certes pas post-encéphalitiques. Voici le cas d'une pseudo-myopathie d'origine érysipélateuse que nous avons pu examiner dans le service de notre maître : on nous permettra de reproduire ici *in extenso* l'observation et son commentaire. Le malade a été présenté à la Société Médicale des Hôpitaux de Lyon à la séance du 23 février 1932 par MM. Cordier, Croizat et Chapuis.

Il s'agit d'un cultivateur, D..., 44 ans, qui entre dans le service le 27 octobre 1931.

De l'interrogatoire sur ses antécédents héréditaires et collatéraux, on ne relève aucun fait intéressant.

Personnellement, il a toujours joui d'une bonne santé. Il nie la syphilis, mais a eu une urétrite gonococcique pendant la guerre. Il avoue un éthylisme moyen. Marié, il a 3 enfants bien portants. Sa femme a eu une fausse couche. Au début de 1915, il aurait contracté « une né-

phrite aiguë avec albuminurie notable, œdème et douleurs lombaires ». Après une convalescence de 2 mois l'albuminurie aurait disparu, et depuis elle ne fut constatée qu'épisodiquement, à l'occasion d'angines ou de « froids ». Il est pensionné pour cette raison. Il a perdu accidentellement l'œil droit.

L'affection pour laquelle il est hospitalisé a débuté il y a 2 mois, le 27 août 1931, dans la nuit, brutalement, sans prodromes, alors qu'il assurait chaque jour un travail pénible de 10 à 12 heures ; il est réveillé par un frisson et une violente douleur dans la région périnéo-scrotale. Au bout d'une semaine apparaissent des phlyctènes qui s'éraillant, laissent sourdre une sérosité louche pendant 3 semaines environ. Le médecin consulté porte le diagnostic d'érysipèle des bourses. Deux ou trois jours après le début de cette affection, c'est-à-dire vers le 30 août 1931, des douleurs vives et lancinantes se manifestent dans la ceinture pelvienne et surtout au niveau des masses musculaires sacro-lombaires. Puis brusquement, un matin, le malade, qui s'était levé seul, ne peut regagner sans le secours de l'entourage, le lit qu'il n'a pas quitté depuis. Les douleurs persistent, vagues dans l'immobilité, plus intenses dans des essais de mouvements.

Parallèlement à l'installation de ces douleurs, se constitue une atrophie importante des masses musculaires des membres inférieurs, et surtout des muscles des cuisses. — Aucune injection de sérum ou de lait n'a été pratiquée.

A l'entrée, on se trouve en présence d'un malade amaigri à température subfébrile : 37°-38°5. La seule inspection révèle une atrophie très marquée, portant sur les muscles des régions sacro-lombaires, fessières et de la cuisse. A la ceinture scapulaire, l'atrophie est peu apparente ; elle n'est évidente que par la palpation et l'appréciation de la force musculaire. Elle porte surtout sur les grands pectoraux.

A la cuisse, l'atrophie est nette, particulièrement au niveau du quadriceps. Les masses musculaires sont flasques, molles et ballotantes. La contraction ne modifie pas sensiblement leur consistance. L'atrophie est symétrique, et aussi importante à droite qu'à gauche. A aucun moment, on n'a observé de contractions fibrillaires.

L'impotence fonctionnelle est considérable. Le malade ne peut s'asseoir ou se tourner dans son lit, sans l'aide des membres supérieurs. Assis sur une chaise, il réussit cependant à se lever sans prendre appui sur les genoux. La marche est possible mais en « canard » et incertaine, avec projection de l'abdomen en avant.

L'examen du système nerveux montre la conservation complète de tous les réflexes tendineux, tant achilléens et rotuliens que tricipitaux. Ils ne semblent pas diminués.

Les réflexes cutanés plantaires, crémastériens, abdominaux sont obtenus ; pas de clonus du pied ou de la rotule. — Aucun trouble de la sensibilité objective, tactile ou thermique. — La pupille gauche, régulière, réagit bien aux 2 modes ; pas de paralysie oculaire.

Il existe quelques troubles trophiques et vaso-moteurs légers des membres inférieurs : couche cornée épaissie, sudations, sensation continuelle de froid. — Aucun trouble sphinctérien, aucun signe cérébelleux.

Il n'existe aucun symptôme articulaire : les radiographies des articulations sacro-iliaques, coxo-fémorales, de la colonne lombo-sacrée, n'ont montré aucune image anormale.

Au système cardio-vasculaire, le cœur a la pointe dans le 5^e espace sur la ligne mamelonnaire : bruits normaux à 80, sans souffle ; T. A. = 11, 5 et 7.

Au tube digestif, pas de troubles fonctionnels. Abdomen souple et non douloureux. Foie un peu débordant. Rate non perçue. — Aux poumons rien à signa-

ler : radiographie musculaire négative, bacilloscopie négative. — Les urines ne contiennent ni sucre, ni albumine :

Diurèse 1.500, urée 16 0/00, chlorures 8,42 0/00.

Coefficient de Maillard 6,6.

Constante d'Ambard 0,062.

Urée sanguine 0,37 0/00.

Examen du sang : globules rouges 4.370.000, globules blancs 6.000, hémoglobine 70 %. Valeur globulaire 0,81. Formule leucocytaire : polynéutrophiles 65 %, myélocytes neutrophiles 3 %, éosinophiles 2 %, lymphocytes 20 %, grands mononucléaires 10 %.

31 octobre 1931. — Ponction lombaire : liquide clair, non hypertendu, moins d'un élément par mm. cube ; albumine : plus de 0,45, moins de 0,60 ; B. G. W. négatif. — Examen ophtalmologique absolument négatif ; en particulier, rien d'anormal au voile, au pharynx. L'examen électrique des muscles n'a rien montré d'anormal. Métabolisme basal = + 18 %.

1^{er} novembre 1931. — Le malade est soumis à un traitement diathermique intensif.

15 décembre 1931. — Devant la persistance des douleurs qui siègent dans les membres inférieurs et dans la partie toute inférieure de la paroi abdominale, on fait une nouvelle ponction lombaire. Liquide clair, de tension normale, 2 à 3 éléments par mm. cube, albumine 0,33 0/00, glucose 0,78 0/00. On commence une série d'injections de salicylate de soude intraveineuses quotidiennes.

L'amélioration de l'atrophie est déjà considérable : le malade marche sans canne dans la salle.

20 février 1932. — A plusieurs reprises, le malade a été revue au cours du traitement. Aucun signe nouveau n'a été noté. Aujourd'hui, on ne peut se rendre compte de l'atrophie musculaire. Le malade a repris

plusieurs kilogs. Examen neurologique négatif. Il persiste cependant de la gêne des mouvements : le malade étendu à terre ne peut se relever sans l'aide de ses bras prenant appui sur ses genoux.

« Cette observation présente de l'intérêt dans :

1° *La symptomatologie et le diagnostic.*

a) *La symptomatologie est celle :*

— D'une atrophie musculaire aiguë, installée brutalement, de type myopathique Leyden-Mœbius, accompagnée de douleurs vives lancinantes, sans topographie précise, ayant succédé apparemment à un érysipèle des bourses, où :

— les réflexes tendineux sont conservés, depuis le moment où le malade a été soumis à notre examen ;

— les réflexes cutanés sont normaux, la sensibilité objective intacte.

— Il n'existe aucun trouble sphinctérien, oculaire, cérébelleux ;

— La ponction lombaire ne révèle qu'une tendance à la dissociation albumino-cytologique en faveur de l'hyperalbuminose.

b) *En présence de ce syndrome, nous avons éliminé :*

1° *Une poliomyélite antérieure aiguë* (dans ses formes douloureuses que Wikmann a appelé névritiques), bien que le début ait été brutal, que les troubles moteurs soient accompagnés d'atrophie, parce que les réflexes tendineux étaient conservés, l'atro-

phie musculaire était de type myopathique, et n'a pas gardé le caractère définitif et limité des atrophies poliomyélitiques, et l'examen électrique montrait l'absence de R. D.

2° *Une polynévrite infectieuse ou toxique*, parce que les réflexes tendineux étaient normaux.

3° *Une myopathie progressive*, parce que le début a été rapide, et l'atrophie musculaire a rétrogradé progressivement.

Aussi nous sommes-nous arrêtés au diagnostic de syndrome pseudo-myopathique, parce que l'atrophie musculaire avait un type myopathique, prédominant aux racines des membres inférieurs et supérieurs, sans contractions fibrillaires ; les troubles sensitifs étaient purement subjectifs, du type dysesthésies douloureuses, sans que nous ayons, à un moment quelconque, constaté de signes déficitaires d'anesthésie, ou seulement d'hypoesthésie ; la légère hyperalbuminose du L. C.-R. à 0,45, sans réaction lymphocytaire, ne s'opposait nullement à cette hypothèse, que confirmait surtout l'évolution constante vers la guérison complète.

2° *L'étiologie :*

L'étiologie est plus difficile à préciser et conserve peut-être encore une certaine indétermination.

a) *On peut éliminer la syphilis*: Heuyer et Semelaigne, Milian ont publié des cas de myopathie acquise, où la coexistence d'une spécificité pouvait faire discuter cette origine. Mais aucun antécédent, aucun signe d'imprégnation actuelle, B. G. W. négatif et pas de

lymphocytose rachidienne. Malgré tout, un traitement spécifique a été pratiqué chez ce malade (bismuth).

b) *L'origine érysipélateuse* méritait d'être envisagée, mais si on trouve dans la littérature des cas de myopathie acquise consécutive à des traumatismes, à des infections, nous avons vainement cherché une observation superposable à la nôtre dans les travaux parus sur les troubles nerveux au cours de l'érysipèle. Il n'en reste pas moins qu'on ne peut éliminer entièrement cette étiologie.

c) Bien au contraire, des tableaux cliniques analogues sont nombreux *dans les manifestations de l'encéphalite épidémique*. Aussi, très probablement, l'érysipèle des bourses n'a été qu'un épiphénomène dans le développement d'un syndrome pseudo-myopathique encéphalitique. Les arguments qui semblent s'opposer sont :

α) L'absence de tout antécédent, pouvant faire penser de près ou de loin à une encéphalite : pas d'épisode grippal, pas de troubles du sommeil, pas de troubles oculaires. Mais dans de fort nombreuses observations il en est de même.

β) Le début brutal et l'atrophie musculaire considérables. Ce sont certes les deux symptômes qui s'éloignent le plus des descriptions, mais nous n'avons pas assisté au début ; quant à l'atrophie musculaire, elle ne s'accompagnait d'aucune R. D., peut-être au moment de notre premier examen était-elle plus importante parce que le malade était confiné au lit depuis deux mois et, fait beaucoup plus concluant, elle a rétrogradé avec une particulière rapidité.

γ) Pour la conservation des réflexes, c'est naturellement un phénomène assez paradoxal, mais le malade évoluant depuis deux mois, il est fort possible qu'une phase d'abolition transitoire et incontrôlable ait précédé.

En relisant les observations de la thèse de Rollet, on peut noter que les réflexes sont décrits : dans l'observation II comme abolis le 6 février 1920, existant le 21 mars, soit 1 mois 1/2 après ; dans l'observation IV, abolis le 27 mai 1920, tendant à s'exagérer le 30 juin ; et dans l'observation VII abolis le 12 janvier 1920, existant à droite le 14 janvier, plutôt vifs le 29 janvier. Dans l'observation XII de la thèse d'Albertin, on n'a pas noté de phase d'abolition des réflexes pour un syndrome pseudo-myopathique ayant guéri en un mois.

Les arguments en faveur sont nombreux, et si, parcourant notre observation, on voulait bien oublier pour un instant l'érysipèle, combien facilement on admettrait l'origine encéphalitique de l'affection avec les dysesthésies sans trouble sensitif déficitaire, avec la diffusion des phénomènes d'atrophie et de déficiences musculaires aux membres supérieurs et inférieurs, avec l'absence de R. D., avec l'hyperalbuminose, puis l'albuminorachie normale, avec cette évolution constante vers la guérison.

D. — DIAGNOSTIC DES MYOPATHIES POST-INFECTIEUSES
ACQUISES DE L'ADULTE, ET DES FORMES PSEUDO-MYOPA-
THIQUES HYPERTROPHIQUES.

Nous ne développerons pas cette question. Il faudrait reprendre le travail de Guillaïn, en 1907, dont nous avons maintes fois parlé, sur la myopathie consécutive à la fièvre typhoïde.

Les observations de pseudo-myopathies post-typhoïdiques qu'il rapporte, celle de Friedlander, celle de Cerne, celle de Babinski, il les caractérise ainsi, et ceci résume tout le débat : « Les myopathies hypertrophiques que je viens de citer sont localisées et accidentelles. Elles ne constituent pas une affection à évolution progressive. »

CHAPITRE V

Nous touchons à la « Pathogénie », chapitre d'hypothèses que nous examinerons les uns après les autres, avant de nous aventurer dans un travail de synthèse aussi compréhensif et aussi clair que possible. Nous envisagerons successivement :

- 1° Les théories pathogéniques que nous appellerons classiques ;
- 2° Les recherches récentes du point de vue chronaxique, histopathologique et chimique ;
- 3° L'état actuel de la question.

1. — Les théories pathogéniques classiques

Comme nous l'avons vu, l'individualité des myopathies ne fut franchement reconnue qu'après l'époque où l'anatomie pathologique, par élimination, eut distrait du cadre des atrophies musculaires toute affection présentant une atteinte des nerfs périphériques et du névraxe. Dès lors, il restait à expliquer la pa-

thogénie de ces troubles curieux, et ce fut d'abord dans des lésions d'une des trois pièces constituant le système neuro-musculaire, que fut recherchée cette explication, savoir : la cellule nerveuse motrice, le nerf qui en émane, la fibre musculaire. Nous comprendrons mieux ce chapitre en envisageant par ordre chronologique les hypothèses émises sur le sujet avant d'aborder la conception actuelle classique.

A. — IDÉES ANCIENNES

1° *Théorie spinale.* — On sait comment, lors de la première description de Duchenne, toutes les atrophies musculaires furent confondues en un seul syndrome relevant d'une atteinte des cellules des cornes antérieures de la moelle et de leur dégénérescence.

Mais suivant par là les conceptions allemandes de Leyden et Mœbius, de Freidreich, de Lichteim, concluant en faveur d'une polymyosite chronique progressive héréditaire, Charcot écrivait : « En matière d'amyotrophie progressive, il faut se garder de céder à l'envie de tout expliquer physiologiquement par la lésion des cornes grises antérieures ; cette lésion a un domaine pathologique fort vaste déjà ; il ne faut pas l'étendre à l'excès, si on ne veut pas tout compromettre. »

2° *Théorie musculaire.* — En fait de lésions apparentes, ayant conclu par la négative, l'école de la Salpêtrière, avec Landouzy et Déjerine, fit de la myopathie une maladie primitive du muscle débutant

par la fibre elle-même. Le caractère héréditaire amenait à la conception d'une viciation originelle du système musculaire. En 1886, Roth, professeur à Moscou, émettait l'opinion que la cause des myopathies résidait « dans des altérations du karyoplasma de la cellule germe qui préside à la formation du système musculaire ». En 1888, Babinski et Onanoff, dans une étude « de la distribution des lésions myopathiques », faisaient observer que leur répartition répondait, non pas à des localisations nerveuses, mais au mode de développement embryologique des muscles, soulignant « qu'il existait une corrélation intime entre le degré de rapidité de développement de ces muscles, et leur degré de prédisposition à la myopathie. »

3° *Théorie tropho-neurotique.* — Reprenant la théorie admise déjà par Erb, Klippel, dans sa thèse « des Amyotrophies », en 1889, disait que dans ces cas de débilité neuro-musculaires, « il pourrait bien y avoir des lésions dynamiques de la moelle, invisibles, des lésions fonctionnelles de la cellule nerveuse ». Mais ces faits, repris d'ailleurs par Lépine (1895), restent incontrôlés.

4° *Théorie sympathique.* — La connaissance du système sympathique se développant de plus en plus, on tenta évidemment de reporter la pathogénie des myopathies à des troubles de ce système, comme déjà Schneevogt l'avait fait en 1854, à l'occasion d'un cas de myopathie où les portions cervicale et dorsale du grand sympathique étaient le siège de dégénéres-

cences graisseuses. Dès lors ce fut une longue publication d'observations associant cette myopathie à différents troubles du domaine sympathique (Orth, Babès et Kalindero).

Les troubles vaso-moteurs furent notés d'abord. Landouzy et Déjerine notaient une diminution de la température locale, au prorata de l'atrophie musculaire ; Marinesco (1896) décrivait, dans la *Semaine Médicale*, les Angiomyopathies, admettant un désordre dans la nutrition de la fibre musculaire ; ce vice transmis par l'hérédité avait, d'après lui, pour conséquence de produire une augmentation du sarco-plasma et simultanément des changements morphologiques du myoplasma d'où résultait finalement une métaplasie fibro-graisseuse.

Associés encore aux myopathies, on décrivit des troubles sécrétoires, tels que l'hypersudation (Mme Sacara-Tulbure, Pitres, Fabre).

Enfin ce fut le tour des troubles trophiques. Déjà signalés par Thibierge dès 1880, et par Robert en 1889, nous les voyons cités encore par Meige, par Ballet et Delherm (1903), par Collier Wilson (1913) ; pour tous il s'agit d'une association de la sclérodémie et de myopathie. En 1899, Sabrazès et Brengues avaient rapporté une observation avec hyper-kératose.

5° *Théorie endocrinienne.* — Petit à petit une conception nouvelle se faisait jour. Après avoir publié quelques cas de myopathie associée à des troubles pigmentaires et du système pileux (Abadie et De-

noyes), on rattacha cette affection à des troubles endocriniens. La fin du siècle dernier et le début de celui-ci virent une série de publications rattachant les myopathies à des troubles thyroïdiens (Piliet, Sacara-Tulbure, Dufour et Chazal, Lieber), hypophysaires (Marquart, Eulemberg, Lévi de Rotschild, Fœrster), testiculaires (Cullère, Sacara-Tulbure), parathyroïdiens (Lépine).

Comme la théorie sympathique, celle-ci voit le jour après que la notion de sécrétion interne se trouve précisée : en 1883, Macalister, dans le *British Medical Journal*, expose les faits qui le conduisent à conclure à une viciation de sécrétion thymique comme cause d'une affection myopathique. Bref, en 1913, au Congrès de Londres, Oppenheim, Spiller, Fœrster, H. Claude exposent la théorie d'une altération endocrinienne.

B. — HYPOTHÈSES ACTUELLES

Mais le syndrome myopathique voit les lésions qui le constituent s'étendre plus qu'au système musculaire seul. On trouve à côté de la diversité topographique des lésions musculaires de fréquentes altérations osseuses, des troubles mentaux plus ou moins marqués, mais relativement constants, des troubles sympathiques, des troubles endocriniens. Après quelques publications, reprenant les travaux du début du siècle (Dupré-Courtade ; Dziembowski ; Mac Caught et Ludlum ; Timme Janny, Goodhart et Isaacson ; Roger), suivent de nouveaux articles mentionnant l'association d'insuffisance testiculaire et de myopa-

thie : Heuyer et Semelaigne en 1920, Verger et Piechaud en 1921. Tour à tour, toutes les associations ont pu être décrites; le problème reste encore obscur. Nous n'osons pas ajouter avec Duquesne : « Il répugne à l'esprit de considérer ces différents symptômes comme fortuitement juxtaposés. Dès lors, pour satisfaire à la loi de l'unicité pathologique qui veut que tous les signes s'expliquent autant que possible par la même lésion on fait une pathologie endocrino-sympathique ».

Étayée par de nombreux faits cliniques, par les faits biologiques rapportés par Marinesco (Thèse de Paunesco), établissant une perturbation du système végétatif chez les myopathiques dans le sens de la vagotonie, étayée encore par les faits anatomiques et notamment par la description faite, en 1924, par Foix et Nicolesco, de lésions intéressant des noyaux moteurs ponto-bulbo-médullaires rattachés à la fois au système extra-myramidal et au système sympathique, centres présidant à la vaso-motricité et à la régulation thermique ainsi qu'au tonus musculaire, *la théorie sympathique* est soutenue en 1928 par Ken-Kuré. D'après lui, la clinique, l'expérimentation, l'histologie montrent, d'une manière évidente, que le système sympathique a sous sa dépendance le tonus musculaire, la trophicité du muscle et la réflexivité. L'abaissement du taux de la créatinine, témoin du tonus sympathique, l'hypoexcitabilité électrique sans R. D. ni fibrillation sur un muscle atrophié sympathectomisé (Matsura), l'aréflexie en rapport avec l'absence d'innervation sympathique (Tsuji) plaident pour la pathologie sympathique des myopathies. Quant à la répartition de ces amyotrophies,

elle dépend uniquement, d'après son élève Hatano, de ce que les muscles des ceintures sont les plus riches en fibres sympathiques, la prédisposition d'un muscle à l'atrophie myopathique s'expliquant par son innervation plus ou moins riche en fibres sympathiques. Ken-Kuré et son école complètent l'exposé fait en 1922 dans la *Revue de Médecine*, présenté par Lévy-Valensi, distinguant dans le muscle strié un muscle clonique, la myofibrille, commandé par le faisceau pyramidal, un muscle tonique, le sarco-plasma, innervé par le sympathique.

Des observations de myopathies associées à des syndromes pluriglandulaires complètent enfin les séries précédentes (Milian et LeLong, 1922 ; Lhermitte, de Massary et Dupont, 1929 ; Langeron, 1929). Pas un de plus n'a été fait.

La question reste toujours entière, malgré les travaux de Ken-Kuré ; rien n'est plus contesté que les diverses fonctions attribuées au système sympathique. Déjà, en 1924, Thiers, dans le nouveau *Traité de Médecine* de Roger, Widal et Teissier, écrivait : « Pourquoi ne pas supposer que cette altération de sarco-plasma, propre aux myopathies, est lié à un trouble général de la nutrition auquel concourent ces deux systèmes connexes, le système sympathique et le système endocrinien ? Mais il reste encore à expliquer la prédominance de l'atteinte musculaire, ce qui n'est guère possible sans mettre en cause une fragilité spéciale de ce tissu, individuelle ou héréditaire. »

En 1929, Duquesne, dans sa thèse, en arrive à des conclusions négatives. « Le Polymorphisme des

altérations endocriniennes rencontrées au cours de ces affections est tel, qu'il faudrait, en effet, admettre que chacune des glandes endocrines possède une action marquée sur la trophicité du muscle. » On ne peut conclure à la pathogénie endocrinienne. Le syndrome myopathique est complexe et peut relever de lésions de centres sympathiques supérieurs. « Cette hypothèse, confirmée par quelques données biologiques et anatomiques récentes, expliquerait bien les désordres endocriniens, mais rendrait compte plus difficilement de l'atrophie musculaire. » L'innervation sympathique du muscle n'est pas contestée, mais ce qui l'est, c'est son rôle et son importance dans la trophicité musculaire. Les résultats de l'opothérapie ont été négatifs. « La dissociation de l'action opothérapique, dans quelques cas d'association de myopathies et de syndromes endocriniens, plaiderait plutôt en faveur d'une indépendance relative entre ces deux entités pathologiques. »

2. — Travaux récents

Une série de travaux récents mérite d'être connue. Ils ont trait :

- A. — Aux chronaxies (Bourguignon).
- B. — A la zone de jonction myo-neurale (Noël et Pommé).
- C. — Au taux du potassium musculaire (Leulier et Pommé).

A. — RECHERCHES CHRONAXIQUES

Dans de très nombreuses et fort intéressantes recherches, M. Bourguignon a établi la distribution des chronaxies, motrices en particulier (ce sont celles qui nous intéressent ici).

Il écrit : « Dans chaque région, la chronaxie classe les muscles en deux groupes antagonistes, les muscles antérieurs et les muscles postérieurs. Le rapport des chronaxies de ces deux groupes est constant et toujours compris entre $1/2$ et $1/3$, non seulement dans toutes les régions du corps humain, mais dans toute la série animale. Pour une même espèce, on ne trouve pour le tissu musculaire strié que trois chronaxies différentes, parce que toutes les régions se répètent et que toutes les régions fonctionnellement homologues ont la même chronaxie. »

« Pour l'homme, ces trois chronaxies sont :

Petite chronaxie 0,06 à 0,14

Moyenne 0,16 à 0,34

Grande 0,40 à 0,70

« En réalité, il y a quatre groupes fonctionnels, car il y a lieu de distinguer les régions en deux catégories, les régions proximales et les régions distales, et que dans chacune de ces deux catégories de région, il y a deux groupes fonctionnels antagonistes. Partout le groupe postérieur a une chronaxie double du groupe antérieur. Mais le rapport entre les chronaxies des deux groupes fonctionnels homologues du segment proximal et du segment distal est le même,

$1/2$ à $1/3$, que le rapport entre les chronaxies des deux groupes antagonistes au même segment, la chronaxie des régions distales étant plus grande que celle des régions proximales. Il s'ensuit que la grande chronaxie du segment proximal est égale à la petite chronaxie du segment distal et que le rapport, en passant d'une chronaxie à la suivante, est toujours de $1/2$ à $1/3$. Il y a là un exemple de l'économie avec la nature fait toute chose.

« Voici donc en réalité comment il faut grouper les chronaxies musculaires :

« Région proximale :

groupe des muscles antérieurs 0σ06 à 0σ14

groupe des muscles postérieurs ... 0σ16 à 0σ34

« Région distale :

groupe des muscles antérieurs.... 0σ16 à 0σ34

groupe des muscles postérieurs ... 0σ40 à 0σ70

« Toutes les régions se groupent en proximales et distales de la manière suivante :

« Sont proximales :

le cou ;

le tronc ;

les épaules et les bras ;

les hanches et les cuisses.

« Sont distales :

la tête et la face ;

les avant-bras et les mains ;

les jambes et les pieds.

« Dans chaque région, les muscles antérieurs sont ceux qui produisent les mouvements d'arrière en avant (abaissement des traits pour la face), les muscles postérieurs sont ceux qui produisent les mouvements d'avant en arrière. »

Telle est une première notion fort importante que nous retrouverons tout à l'heure.

Voyons maintenant ce qu'écrit Bourguignon au sujet des myopathies : « La chronaxie donne donc une caractéristique très nette des affections musculaires primitives. — Or, de même qu'on trouve la contraction myotonique dans les trois affections musculaires primitives qu'on considérait comme indépendantes, de même on y retrouve la même chronaxie de 40^σ à 80^σ. Cette chronaxie élimine d'ailleurs par sa grandeur toute idée d'origine centrale des myopathies émise par certains auteurs. »

Et M. Bourguignon poursuit : « Il y a une seule maladie musculaire primitive à laquelle on doit donner le nom général de myopathie. »

Cette affection peut évoluer sur trois modes, et par conséquent affecter différentes formes. « Si l'évolution est rapide, l'atrophie se forme rapidement et il y a peu de muscles myotoniques : c'est la forme aiguë qui correspond à la forme de myopathie atrophique. »

Suit la forme subaiguë ou myotonie atrophique, et la forme chronique ou maladie de Thomsen.

Et il conclut : « Ces faits permettent de comprendre que, à côté des muscles myotoniques, on trouve des muscles simplement lents analogues à ceux de la dégénérescence, avec chronaxie du même ordre de grandeur que dans la dégénérescence.

« Entre la lenteur et la myotonie, il n'y a qu'une différence de degré, mais le degré de lenteur le plus grand n'est pas réalisé par la dégénérescence Wallérienne, mais seulement par les lésions musculaires primitives. »

Tels sont les deux ordres de faits que nous voulions mettre au premier plan du point de vue chronaxique :

1° Chez l'homme normal les chronaxies les plus petites sont celles des muscles antérieurs (mouvements d'arrière en avant) des régions proximales.

2° Les lésions musculaires primitives sont caractérisées, du point de vue chronaxique, par une lenteur beaucoup plus grande même que la secousse propre à la dégénérescence Wallérienne.

B. — RECHERCHES HISTOPATHOLOGIQUES

M. Noël a, depuis plusieurs années, étudié la zone de jonction myoneurale chez l'animal avec les colorations cytologiques habituelles. Il a décrit une bifurcation des capillaires qui cheminent parallèlement aux fibres musculaires. C'est dans l'écartement des deux branches que se loge la zone de jonction myo-

neurale appelée également plaque motrice. Naturellement ce dispositif bifurqué ne se présente typiquement sur une seule coupe que si celle-ci intéresse simultanément les deux branches. La zone de jonction se compose en outre essentiellement de noyaux dits fondamentaux qui seraient semblables à ceux de la gaine de Schwann entourés d'un chondriome (corpuscules mitochondriaux très nombreux, très sidérophiles et assez volumineux). Les terminaisons nerveuses décelables par des colorants spéciaux sont plongées dans ce milieu qui est au contact des fibres musculaires striées : de sorte que, ici comme ailleurs, selon l'hypothèse de Nageotte, les fibres nerveuses ne seraient nulle part en contact avec le tissu mésodermique. Car Noël, en accord avec cela avec Lapicque, considère la plaque motrice comme la formation nerveuse ultime n'entrant en contact avec le muscle que par l'intermédiaire de l'épanouissement de la gaine de Schwann (noyaux fondamentaux) et de la myéline (chondriome), toutes deux d'origine ectodermique.

Expérimentalement, le même auteur a pu voir diminuer et disparaître le chondriome des animaux fatigués.

La zone de jonction myoneurale de l'homme normal est entièrement comparable à celle de l'animal. A l'état pathologique seul l'aspect morphologique du chondriome peut varier. Et voici ce qu'ont observé MM. Noël et Pommé dans une myopathie atrophique progressive, celle précisément dont nous avons rapporté l'observation : « Les préparations montrent une deshabitation de la sole protoplasmique caractérisée

par une disparition des chondriomes ou télosomes. Le premier stade est décelé par une diminution numérique des télosomes qui se transforment en mottes se teignant mal par l'hématoxyline au fer ; ces mottes, plus volumineuses que les télosomes ordinaires, proviennent peut-être de la fusion de plusieurs éléments normaux. Le processus se poursuit de proche en proche et aboutit à la disparition totale du chondriome de la sole. » Et dans leur article de la *Revue Neurologique* les auteurs concluent : « Ainsi donc un examen de plaque motrice dans cette myopathie atrophique progressive (Regaud ; hématoxyline ferrique), nous permet de relever tout d'abord *un début des lésions du chondriome* : les télosomes, diminués de nombre, apparaissent comme des mottes assez volumineuses et irrégulièrement sidérophiles, ensuite *les lésions en pleine évolution* : le chondriome a presque complètement disparu, il n'est plus représenté que par quelques rares mottes peu sidérophiles irrégulièrement disséminées dans la sole, autour des noyaux fondamentaux, enfin *les lésions complètement évoluées* : c'est la disparition totale du chondriome de la sole protoplasmique. »

C. — RECHERCHES BIOCHIMIQUES

En même temps qu'étaient mis en œuvre ces travaux histologiques, M. Leulier poursuivait ses recherches chimiques (d'après une technique personnelle) sur le taux du potassium musculaire exprimé en grammes par kilogramme de tissu frais.

Le potassium est, en effet, classiquement considéré comme jouant un rôle important au point de vue tonus musculaire. « On sait également, ajoute cet auteur, que l'automatisme cardiaque est conditionné par la présence d'une certaine quantité de potassium et le liquide de Ringer est connu de tous les physiologistes. » D'autre part, ses recherches ont montré que le pourcentage de ce même métal était variable, selon qu'il s'agissait d'un muscle strié volontaire et d'un muscle à fibres lisses.

Des variations du taux de potassium ont été notées dans diverses manifestations pathologiques. Dans une communication à l'Académie des Sciences, le 30 juillet 1931, Leulier et Pommé avaient déjà noté que le taux musculaire du potassium peut subir des diminutions uni ou bilatérales dans certaines amyotrophies (d'origine tronculaire ou médullaire par exemple). Ces auteurs ont poursuivi leurs recherches et, entre autres, voici ce dont ils ont fait part à la Société de Biologie de Lyon le 15 février 1932 : « Les troubles du fonctionnement attribuables au virus de l'encéphalite épidémique (syndrome parkinsonien) paraissent n'entraîner aucune variation. Nous donnons aujourd'hui plusieurs résultats nouveaux qui confirment nos observations précédentes, et d'autres qui ont trait à des formes cliniques infectieuses neurotropes non classées encore. Ces résultats sont exprimés en grammes par kilogrammes de tissu frais.

« 1. — *Taux du K musculaire dans les muscles sains :*

a) Ceinture scapulaire :	
Trapèze	4,32
Pectoral	4,53
Sous-épineux	4,09
b) Membre supérieur :	
Deltoïde	4,17
Long supinateur	4,50
c) Membre inférieur :	
Grand-fessier	—4,16
Quadriceps crural	4,11
Biceps crural	4,02

« 2. — *Taux du K musculaire dans certaines affections neurologiques avec amyotrophie : dans deux cas de myopathies progressives :*

a) Biceps brachial	3,00-2,83
Deltoïde	3,50
b) Trapèze gauche	3,34
Long-supinateur droit	3
Extenseur commun droit	2,36
Long-supinateur gauche	3,50

RELATIONS ENTRE CES RECHERCHES

MM. Noël, Pommé, et Buffé, d'une part, Leulier, Pommé et Richard, de l'autre, ont établi qu'il existait entre ces différents faits une concordance digne d'attention. Ces derniers auteurs écrivent en effet à propos de leur travail *Potassium et chronaxie dans la dégénérescence musculaire expérimentale* : « Ces

résultats montrent que l'élévation de la chronaxie s'accompagne d'une baisse notable du potassium. Lorsque le taux de ce dernier arrive aux environs de 3 0/00 de tissu frais, la chronaxie oscille entre 5 et 6. Cette dernière s'accroît plus rapidement que la baisse du potassium; mais en règle générale les chronaxies sont d'autant plus élevées que le muscle est moins riche en métal alcalin. Sans doute, il n'est pas possible d'établir une relation de cause à effet entre ces deux ordres de faits, mais nous justifions l'opinion de Bourguignon qui a écrit qu'il existe à coup sûr dans les éléments musculaire et nerveux des différences de constitution chimique et physico-chimique qui, naguère, n'étaient décelables que par des différences de chronaxie.

« Sans insister sur la relation de cause à effet, il nous semble permis toutefois d'attirer l'attention sur ce que nous appelons une *coïncidence remarquable*.

« Nous démontrons que les différences observées entre le muscle normal et le muscle en voie de dégénérescence sont accessibles désormais à la chimie, et que le retour histologique de la fibre striée vers la structure de la fibre lisse, s'accompagne d'un trouble dans la composition chimique normale, qui tend à rapprocher sa teneur en potassium de celle des muscles lisses. »

3. — Etat actuel de la question

Nous nous bornerons aux deux séries de considérations suivantes :

A. — EVOLUTION

En confrontant les divers résultats obtenus, nous pouvons considérer dans les myopathies post-infectieuses progressives de l'adulte deux formes cliniques :

1° *La forme relativement lente.* — Cliniquement, il s'agit d'une forme non atrophique (Leyden-Mœbius) ou pseudo-hypertrophique (Duchenne), ou mixte, mais à prédominance hypertrophique.

Chronaxiquement, Bourguignon dans ces muscles a pu mettre en évidence deux ordres de fibres : « les unes relativement normales ont un chronaxie à peine augmentée ; les autres, les fibres frappées de pseudo-hypertrophie, ont une chronaxie très augmentée et présentent la réaction myotonique ».

2° *La forme plus rapide.* — Cliniquement, l'amyotrophie progresse relativement vite, elle s'accompagne de quelques pseudo-hypertrophies localisées.

Chronaxiquement : les chronaxies sont très élevées — les plus élevées qui aient été enregistrées. (Il n'y a pas lieu de tenir compte des réactions qualitatives électriques obtenues sur des muscles très atrophiés :

seules sont susceptibles de répondre les quelques fibres « très diminuées de nombre, et noyées dans un tissu interstitiel », qui sont restées normales. De fait ces réactions sont parfois quasi-normales. Dans ce cas d'ailleurs, les chronaxies, très élevées au début de l'affection, s'abaissent.)

Histologiquement : c'est une grosse atteinte, mais à des degrés divers du chondriome de la plaque motrice, mais seulement de lui (au degré le plus marqué : déshabitation de la zone de jonction myoneurale) ; il y a persistance ici et là de quelques plaques subnormales, et aucune autre atteinte du système nerveux.

Chimiquement : on a un abaissement net du taux du potassium musculaire : de ce point de vue, retour de la fibre musculaire striée à la fibre lisse.

3° *En somme*, il s'agit dans les deux cas d'une lésion nerveuse qui vient priver la fibre musculaire striée, à des degrés divers, du contact des fibres nerveuses par ailleurs saines. Une atteinte musculaire s'ensuit :

a) Profonde ; l'atrophie progresse assez vite et inexorablement ;

b) Plus discrète ; les formes non atrophiques, pseudo-hypertrophiques s'apparentent davantage aux affections dites familiales de longue évolutivité. Dans les cas analogues (mais familiaux) qui ont été suivis, elles paraissent aboutir à la forme amyotrophique.

Aller plus loin ne nous paraît pas possible aujourd'hui.

B. — SYSTÉMATISATION MUSCULAIRE

La systématisation des désordres fonctionnels et objectifs à un moment quelconque de l'évolution, ainsi que leur évolution centrifuge en quelque sorte à partir d'une zone d'atteinte qui est à peu près la même, appellent un commentaire.

Le nôtre gravitera autour de cette réflexion de Bourguignon en mars 1931 : « J'ai montré, en effet, que les poisons, toxines et infections, se localisent toujours sur des systèmes de chronaxie déterminée. »

Cet auteur ajoute ailleurs : « Une comparaison fera bien comprendre ma pensée. En histologie et en teinture on sait très bien qu'un même colorant ne se fixe pas avec la même énergie sur tous les tissus. Ainsi l'hématéine se fixe énergiquement sur les noyaux et faiblement sur les protoplasmes, tandis que l'éosine se fixe énergiquement sur les protoplasmes, et faiblement sur les noyaux. Si on fait agir modérément ces colorants, on obtient une coloration rigoureusement élective du noyau par l'hématéine, du protoplasma par l'éosine. Si on les fait agir plus fortement, alors le colorant déborde noyau et protoplasma ; mais si on fait agir un décolorant d'une manière progressive, on décolorera le protoplasma, sans décolorer le noyau avec l'hématéine, et *vice versa*. L'action modérée est donc élective, l'action forte et prolongée du colorant n'est plus élective, mais sa fixation est énergique que sur l'élément qu'il colore électivement.

« Il est évident que ces différences d'affinité des élé-

ments pour les divers colorants, tiennent à leurs différentes constitutions chimiques, ou physico-chimiques.

« En matière de poisons, il en va exactement de même.

« Entre les différents éléments nerveux et les différents éléments musculaires de chronaxie différente, il existe à coup sûr des différences de constitutions chimiques et physico-chimiques ; même si ces différences ne sont pas décelables par les méthodes chimiques, elles se décèlent justement par ces différences de chronaxie qui vont de 1 à 5. » Ici, il semble utile de rappeler que les territoires radiculaires du membre supérieur ont des chronaxies différentes.

a) Ceinture scapulaire et fléchisseurs du bras et de l'avant-bras : (racines cervicales C⁵, C⁶) = 0,06 à 0,14, moyenne 0,10.

b) Fléchisseurs de la main, des doigts et pronateurs (racines C⁷, D¹) = 0,16 à 0,34, moyenne 0,20.

c) Extenseurs de la main et des doigts et supinateurs (racine C⁷) = 0,40 à 0,70, moyenne 0,50.

« Or, poursuit Bourguignon, si on étudie la localisation des différents poisons connus, on voit qu'elle est caractéristique de chacun d'eux ; mais si au lieu de la décrire anatomiquement on la décrit chronaxiquement, on voit qu'un même poison, un même toxique ou une même infection se localise toujours sur des groupes musculaires ayant une même chronaxie. Exemple : le plomb au membre supérieur

prend le domaine du radial, moins le long-supinateur, et avec moins d'intensité les radiaux que les extenseurs. Or cela veut dire qu'il se fixe énergiquement sur tous les muscles et leurs nerfs de grande chronaxie (0,50), qu'il se fixe faiblement sur les muscles de chronaxie moyenne (radiaux 0,20) et qu'il respecte les muscles de petite chronaxie (long supinateur 0,10).

« Si l'intoxication est massive, tout peut être pris, mais avec une gradation analogue. Lorsque la guérison arrive, elle commence par les muscles exceptionnellement pris. »

De même la toxine diphtérique se localise au membre supérieur sur le médian et sur le cubital, soit sur les nerfs et muscles de chronaxie moyenne (0,20).

La curare, comme Lapicque l'a montré, prend les muscles successivement dans un ordre qui est l'ordre de leurs chronaxies.

Dans les paralysies post-sérothérapiques, « les troubles les plus graves siègent dans les muscles et nerfs de chronaxie de 0,10, qui est le seul groupe pris dans la généralité des cas » (deltoïde, biceps, brachial antérieur, long supinateur, trapèze, grand dentelé, grand rond, petit rond, sus-épineux, sous-épineux et aussi vaste interne du triceps — ce qui rend compte de la participation de ce muscle et de l'abolition du réflexe olécranien dans quelques cas —). « Le groupe de 0,20 (médian et cubital) peut être pris dans les cas graves. Le groupe de chronaxie 0,50

(radial moins les radiaux et le long-supinateur) est toujours le dernier atteint ».

Les conclusions du point de vue chronaxie s'imposent. Les territoires les plus atteints sont ceux de chronaxies les plus petites. Lorsque les lésions diffusent vers l'extrémité, et que l'amyotrophie gagne tout le bras, nous voyons les muscles de chronaxie moyenne présenter une réaction myotonique et une pseudo-hypertrophie (Guillain et Péron). De même au niveau des membres inférieurs, sont frappés d'amyotrophie le grand fessier, le quadriceps, les adducteurs, souvent le jambier antérieur (chronaxie 0,06 à 0,14), et les extenseurs (chronaxies 0,16 à 0,34); mais que voyons-nous dans ce cas : les jumeaux sont hypertrophiés (chronaxies 0,40 à 0,60) ainsi que certains extenseurs (pédieux). Pour le tronc, les abdominaux (chronaxies 0,06 à 0,14) et la masse sacrolombaire (0,16 à 0,34) sont souvent intéressés (Guillain et Péron).

Jusqu'ici nous avons considéré que l'atteinte était indifféremment supérieure ou inférieure.

Elle peut être à majoration supérieure. Dans ce cas, la pseudo-hypertrophie se trouve au niveau de la ceinture pelvienne (Bériel et Morenas) où déjà l'amyotrophie est installée (Pommé).

De même, dans le cas d'hypertrophie musculaire, premier stade d'une atrophie myopathique, « certains muscles présentent tout particulièrement cette lésion : le deltoïde, le sus-épineux, le sous-épineux aux membres supérieurs ». (Crouzon).

Les mêmes coïncidences topographiques et évolutives se retrouvent une fois de plus.

Si nous ajoutons maintenant que nous nous cette systématisation est non pas d'ordre musculaire, mais neurologique ⁽¹⁾, nous pourrions formuler les considérations générales suivantes (en raison des *coïncidences remarquables* déjà exposées plus haut entre les résultats chronaxiques et histochimiques, coïncidences cliniquement et expérimentalement vérifiées) :

CONCLUSIONS

Les toxines microbiennes agissent indiscutablement. Elles paraissent avoir des territoires musculaires de prédilection — ceux qui précisément paraissent se révéler comme fragiles à l'égard de certains chocs (les sérums, et, uniquement, semble-t-il, les sérums antitoxiques). Les territoires fonctionnels à chronaxie très petite réalisent ces conditions. Les irradiations se font ensuite suivant l'ordre de grandeur chronaxique ascendant physiologique.

Mais ces toxines n'agiraient en réalité, nous l'avons vu, que par l'intermédiaire des nerfs périphériques. Le système nerveux est touché, en effet, mais en un lieu d'élection, la zone de jonction myoneurale : il y a rupture au moins partielle, entre le système ner-

(1) Nous n'avons pas tenu compte d'une observation belge de myopathie post-infectieuse de type distal : elle nous a paru ne pas rentrer dans le cadre de notre étude (aspect typique d'Aran-Duchenne, amélioration par opothérapie, etc..) (Von Bogaert).

veux entendu dans son sens le plus large (nous ne savons à peu près rien des terminaisons du système neuro-végétatif) et la fibre musculaire striée.

Cette rupture est du type le plus grave qui ait été observé : les modifications chronaxiques, chimiques, histologiques sont les plus importantes que l'on connaisse. Est-il possible d'admettre que ce « *non contact* » ait été d'emblée réalisé par les toxines microbiennes ?

Les recherches récentes n'ont pu encore porter, et pour cause, sur un cas de myopathie suivi dans toute son évolution. Il est vraisemblable qu'en période de début la lésion est minime bien que systématisée.

Prenons un exemple ancien : la typhoïde. L'asthénie musculaire de la convalescence peut tourner court ou : 1° donner naissance à une pseudo-myopathie hypertrophique localisée, ou 2° déclencher une myopathie du type hypertrophique progressivement, mais lentement évolutive, ou 3° précipiter une myopathie atrophique évolutive.

Pourquoi ces éventualités diverses qui réalisent, ici une complication curable de la convalescence, et là une véritable maladie nouvelle, grave et incurable ? Action du virus plus ou moins exalté dira-t-on ; rôle d'un terrain généralement ou spécifiquement sensibilisé, ne manquera-t-on pas d'ajouter, et en particulier du point de vue neurologique, nous voyons signaler la débilité mentale (Guillain et Péron). Sans doute ; mais la désintégration primitive une fois créée, pourquoi ces raisonnances indéfinies ?

Bériel écrivait en 1924 : « Ce qui semble para-

doxal et, dans une certaine mesure, contraire aux lois habituelles de la pathologie générale, c'est de penser qu'une altération infectieuse accidentelle puisse aboutir à une maladie progressive, alors que les causes ont disparu depuis longtemps ; lorsqu'on peut retrouver dans les commémoratifs de ces myopathiques adultes une maladie infectieuse, suivie d'un stade musculaire douloureux, parfois même avec une tuméfaction, cette phase subaiguë a disparu depuis longtemps, et les troubles se sont, depuis, développés avec une extrême lenteur, mettant plusieurs années avant de passer à un simple état d'asthénie musculaire, puis à une impotence réelle objectivement appréciable.

« Pour comprendre cette apparente anomalie, on peut se demander si le système musculaire, comme le système nerveux central, ne doit pas à sa formule biologique même de porter en lui sa propre déchéance, lorsqu'il a été atteint diffusément par des processus pathologiques variables. Indéfiniment en activité — depuis la naissance de l'individu jusqu'à sa mort — cependant sans rénovation ni suppléances histologiques possibles, à l'inverse des glandes, des téguments, des os et de la plupart des tissus, il serait soumis, comme les organismes nerveux centraux, à une fatalité de désorganisation, lorsque certaines conditions morbides, même passagères, l'auraient une fois frappé. »

Conclusions

I. — A côté de la myopathie primitive progressive, rangée dans les maladies familiales des muscles, existent des myopathies progressives dont le début a lieu après la 20^e année au cours de la convalescence de toxi-infections, comme la fièvre typhoïde (G. Guilain).

II. — La symptomatologie de cette variété de myopathies n'a rien de particulier.

L'évolution se fait chroniquement pendant plusieurs années, selon le type pseudo-hypertrophique ou atrophique.

Le diagnostic différentiel permet, de même, d'éliminer les atrophies musculaires myélopathiques et les pseudo-myopathies (dont la marque propre est d'être d'évolution régressive).

III. — Ce qui donne à ce syndrome une physionomie particulière, c'est qu'il survient chez l'adulte, après une maladie toxi-infectieuse : l'asthénie de la convalescence, au lieu de régresser, s'accroît avec une progression plus ou moins régulière ; l'impotence fonctionnelle augmente sans cesse, puis apparaissent les troubles trophiques musculaires.

IV. — L'hypertrophie ou l'atrophie musculaire présente, dans ses débuts et son développement ulté-

rieur, une distribution systématique. Il semble que l'on puisse constater, en effet, que les muscles atteints sont précisément ceux dont la chronaxie est la plus petite.

Ceci ne serait qu'un exemple de l'affinité quasi spécifique pour tel ou tel système fonctionnel musculaire d'une toxine ou d'un toxique (Bourguignon).

V. — Il y a lieu d'observer, enfin, que du point de vue chronaxique, chimique et histologique, les signes d'atteinte fonctionnelle et organique du système neuro-musculaire dans les myopathies, sont d'une importance unique : il n'a été noté, en effet, dans aucune autre affection neurologique de chronaxies plus élevées et de déshabitation plus complète, par exemple, de la plaque motrice. Ceci, peut-être, est à rapprocher du caractère évolutif irrémédiablement progressif de la maladie.

VI. — Les observations qui ont suivi le travail inaugural de G. Guillaïn, et les travaux récents, ne nous permettent pas encore d'établir nettement les relations pouvant exister, entre les myopathies progressives acquises de l'adulte et les myopathies progressives familiales classiques.

Vu : LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
LE DOYEN, J. FROMENT.
JEAN LEPINE.

Vu et permis d'imprimer

LYON, le 3 Novembre 1932.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
A. LIRONDELLE.

Bibliographie

- ACHARD et BINET. — Myopathie progressive : recherches biologiques. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 21 juin 1918, in *Bulletin*, 1918, p. 630 ; *Arch. de Méd. Exp. et d'Anatomie pathol.*, 1918-1919, p. 549.
- AIME. — Considérations histopathogéniques sur la myotonie atrophique. *Encéphale*, 1914, p. 503.
- ALAJOUANINE, THOMAS et GOPCEVITCH. — Déformations et troubles moteurs du type myopathique réalisés par une atteinte névritique diffuse prédominants au niveau des groupes musculaires lombo-dorsaux. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 25 janvier 1929, in *Bulletin*, 1929, p. 119.
- ALBERTIN. — Des formes périphériques de l'Encéphalite épidémique. *Thèse de Lyon*, 1926.
- ARAN. — Recherches sur une maladie non encore décrite du système musculaire. *Arch. gén. de Méd.*, 1850.
- BABES et KALINDERO. — Origine de l'Atrophie pseudo-hypertrophique musculaire. *Annales de l'Institut de Path. de Bucarest*, 1889.
- BABINSKI et ONANOFF. — Etude de la distribution des lésions myopathiques. *C. R. Soc. Biol. Paris*, 1888, p. 145.
- BABINSKI et JARKOWSKI. — Excitabilité idio-musculaire et réflexes tendineux. *Soc. de Neurologie*, 1^{er} juin 1911.

- BABONNEIX. — Sur un cas de myopathie avec réaction myotonique. *Arch. de méd. des enfants*, 1916, p. 532.
- Amyotrophie familiale avec infantilisme. *Soc. de pédiatrie*, novembre 1925, p. 399.
- BALLET et DELHERM. — Sclérodémie et myopathie. *Soc. de Neurol.*, 4 avril 1903.
- BARBIER et JARRICOT. — A propos de 2 cas de pseudo-myopathies post-encéphalitiques ; présentation des malades l'un guéri, l'autre en évolution. *Soc. méd. et sciences médicales*, Lyon, 22 avril 1931, in *Lyon Méd.*, t. 2, 1931, p. 377.
- BARBIER et JOSSEMAND. — Myopathie de type un peu anormal. *Soc. méd. et sciences médicales*, Lyon, 1^{er} juin 1927.
- BARRÉ, CARLIER et METZGER. — Un cas de myopathie à allure subaiguë non familiale et à début très tardif. *Rev. Neur.*, 1928, p. 581 ; *Revue Neur.*, 1929, p. 402.
- Contribution à l'étude des Myopathies (2^e article). *Rev. de méd. Paris*, XLVI, n° 9, novembre 1929.
- BARRÉ et METZGER. — Myotonie atrophique. *Rev. Neur.*, 1929, 1, 384 ; *Réunion neurol. Strasbourg*, 10 mai 1928.
- BARRÉ et LIÉOU. — Etat des réflexes tendineux et de la contracture idio-musculaire dans les myopathies. *Réunion Neurol. de Strasbourg*, 12 mars 1927.
- BÉRIEL et BRANCHE. — Myopathie acquise d'origine infectieuse. *Soc. méd. Hôp. Lyon*, 25 novembre 1924, in *Lyon méd.*, 1925, p. 232 et 256.
- BÉRIEL et DEVIC. — Remarques sur le diagnostic des myopathies acquises et des polynévrites. *Soc. méd. Hôp. Lyon*, 25 novembre 1924, in *Lyon méd.*, 1925, 1, 256.

- Sur le diagnostic des myopathies acquises et des polyomyélites (2^e note). Existerait-il une forme neuromusculaire de l'encéphalite ? *Soc. méd. Hôp. Lyon*, 24 mars 1925, in *Lyon méd.*, 1925, 11, 259.
- Les formes périphériques de l'encéphalite épidémique (polynévrite). *Soc. méd. Hôp. Lyon*, 18 novembre 1924, in *Lyon méd.*, 1925, 1, 112.
- Les formes actuelles de l'encéphalite épidémique ; formes périphériques. In *Lyon Méd.*, juin 1926, p. 667, 671, 705.
- BÉRIEL et DEVIC. — Myopathie atrophique et sclérodermie. In *Lyon Méd.*, 1928, p. 105.
- BÉRIEL et MORENAS. — Myopathie atrophique à la suite de la fièvre typhoïde. *Soc. Méd. Hôp. Lyon*, 9 mai 1922, in *Lyon Méd.*, 1922, 869.
- BÉRIEL. — L'état des réflexes tendineux dans les myopathies atrophiques. *Soc. Méd. Hôp. Lyon*, 7 mars 1922, in *Lyon Méd.*, 1922, p. 582.
- Sur les Myotonies atrophiques. *Lyon Méd.*, 1922, p. 579.
- BOURGUIGNON (G.). — La Pathogénie et l'électrophysiologie des Myopathies. *Arch. d'électr. méd. Bordeaux*, 1916, XXVI, p. 193.
- La chronaxie chez l'homme. *Masson*, 1923.
- Les syndromes chronaxiques et le rôle de la chronaxie dans le diagnostic des maladies nerveuses centrales et périphériques. *Paris Méd.*, 30 octobre 1931.
- Essai de synthèse de toutes les affections myopathiques à l'aide de la chronaxie. *Rev. Neur.*, octobre 1931, p. 539.
- Discussion : paralysie post-sérothérapique du grand dentelé (Baudouin et Hervy). *Rev. Neur.*, mars 1931, 1, 306.

- Paralyisie grave généralisée avec signes bulbaires et médullaires, consécutive à une injection de sérum antitétanique purifié. *Rev. Neur.*, mars 1931, 1, 334.
- Etude sur la chronaxie. *Journal médical français*, sept. 1931, XX, n° 3, 297 à 336.
- BOURGUIGNON et HUET. — La contraction galvanotonique durable et non durable dans la maladie de Thomssen, la myopathie et la dégénérescence. *Rev. Neur. Paris*, 1, 164.
- BREMER. — Transmission neuro-musculaire. In *Arch. internationales de pharmacodynamie et thérapie*, 1930, XXXVIII, 300 à 324.
- CADE ET GAYET. — Atrophie musculaire progressive d'origine myopathique à début tardif. *Soc. Méd. Hôp. Lyon*, 25 novembre, in *Lyon Méd.*, 1913, p. 957.
- CHARCOT. — Révision nosographique des atrophies musculaires. In *Arch. de Physiologie norm. et path.*, 1871-72, et in *Progrès médical*, 1885.
- CLAUDE. — Dystrophies musculaires du type neurotico-spinal et du type myopathique avec syndrome pluriglandulaire. *Soc. Neur. Paris*, 1911, tome 1, 257, et in *Congrès international de médecine de Londres*, 1913.
- CORDIER, CROIZAT, CHAPUIS. — Syndrome pseudo-myopathique. *Soc. Méd. Hôp. Lyon*, 23 février 1932.
- CROUZON, LÉCHELLE et BOURGUIGNON. — Myopathie de caractère limité et non progressif. *Rev. Neur.* 1930, 1, 595.
- DEVIC et DECHAUME. — Myopathie myotonique. *Lyon Méd.*, 1922, p. 490.
- DÉJERINE. — Poliomyélite infantile ancienne accompagnée d'une myopathie à type scapulo-huméral. *Méd. Mod.*, 23 sept. 1893, et *Rev. Neur.*, 1893.

- DÉJERINE et THOMAS. — Un cas de myopathie Aran-Duchenne avec autopsie. *Rev. Neur.*, 1887.
- DUCHENNE. — Traité de l'électrisation localisée, 1872, et *Arch. gén. de Méd.*, 1868.
- DUHEM et DUCROQUET. — Myopathie primitive se développant chez un enfant atteint de poliomyélite. In. *Soc. de Pédiatrie de Paris*, séance du 20 mai 1930, p. 211.
- DUPRÉ et COURTADE. — Myopathie et myotonie congénitale. *Soc. Neurol.*, 1^{er} mars 1917.
- DUQUESNE. — Contribution à l'étude de la pathogénie des Myopathies. *Thèse de Lille*, 1929.
- ERB. — *Neurol. Centralblatt*, 1883.
Deutsch. Archiv. für Klin. Méd., 1884.
Volkmann's Sammlung Klinischer Vorträge, 1890.
- Dystrophia muscularis progressiva. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1891.
- FRIEDREICH. — Uber progressive Muskelatrophie. Berlin, 1872.
- FOIX et NICOLESCO. — Lésions du système nerveux central dans la maladie de Thomsen et les Myopathies. *Annales d'anat. path.*, mai 1924, 1, n° 3. *C. R. Soc. Biol.*, 1924, p. 354.
- FROMENT-SÉDALLIAN et RAVAUT. — Paraplégie type polynévrotique et encéphalite épidémique. In *Lyon Méd.*, 1925, t. 135, p. 295.
- GENIEYS. — Nature et signification de la zone de jonction myoneurale. *Thèse de Lyon*, 1927.
- GOODHART. — The primary myopathies and thier endocrine relation ship. *Méd. clin. N. Ann. Phil.*, 1918, XIV, p. 259.
- GUILLAIN. — Myopathie consécutive à la fièvre typhoïde. *Semaine Médicale*, 12 juin 1907, p. 277.

- GUILLAIN, Yvan BERTRAND et L. ROUQUES. — Les lésions de la Myotonie atrophique ou maladie de Steinert. *Annales de la Méd.*, XXXI, n° 1, janvier 1932, p. 180 à 197.
- GUTMANN et KILDUSKI. — Encéphalite et amyotrophie Landouzy-Déjerine. *Soc. méd. Hôp. Paris*, 16 janvier 1921.
- HEUYER et SEMELAIGNE. — Myopathie pseudo-hypertrophique. *Soc. Neur.*, 3 juin 1920.
- HIE (Mme Marthe). — Le traumatisme dans l'étiologie des Myopathies. *Thèse d'Alger*, 1921.
- HUC D'ARRAC. — La zone de jonction myoneurale dans quelques cas pathologiques. *Thèse Lyon*, 1932.
- JOSSERAND. — Paralysie pseudohypertrophique de Duchenne chez une jeune adulte consécutive à une fièvre typhoïde. *Soc. Sciences médicales Lyon*, 9 mai 1900, in *Lyon Méd.*, 17 juin 1900.
- KEN-KURE, TSUJI-Y-MITTA et KOJIMA. — Pathogénie de la dystrophie musculaire progressive. *La Lancette*, Londres, 1928, 1, 441.
- KEN-KURE et OKINAKA. — Traitement d'une dystrophie musculaire progressive par injections combinées d'adrénaline et de pilocarpine. In *Klinische Wochenschrift*, n° 9, 21 juin 1930, p. 1168 à 1170.
- KEN-KURE, HATANO, KAI, SHINOSAKI et NAGANO. — Etudes pathologiques et expérimentales sur l'atrophie musculaire progressive. In *Zeitschrift für die gesante experimentelle Medizin*, 47-1925 ; 48-1926 ; 54 et 55-1927 ; 59, 60 et 61-1928.
- KIMIER WILSON. — Encéphalite et infections spécifiques. *Rev. Neur.*, 1930, 1, p. 531.
- KLIPPEL. — Amyotrophies. *Thèse de Paris*, 1889.
- KLIPPEL et VILLARET. — Asthénies et atrophies myopathiques. *Arch. gén. de Médecine*, 1906, n° 7.

- LAIGNEL-LAVASTINE. — Myopathie progressive. *Rev. Neur. Paris*, 1919, XXVI, p. 507.
- LANDOUZY-DÉJERINE. — *Revue de Médecine*, août 1882.
Revue de Médecine, fév.-avril 1885.
Revue de Médecine, déc. 1886.
- Le Facies myopathique. *Soc. Hôp. Paris*, octobre 1886.
- LANGERON, GALIEGUE, DUQUESNE. — Myopathies et syndromes endocriniens (rôle de l'hérédo-spécificité). *Journ. de méd. Lyon*, 5 juin 1929, p. 369.
- LAPICQUE. — Le complexe neuro-musculaire présente-t-il deux chronaxies différentes ? *C. R. Soc. biol.*, 8 janvier 1931, t. 105, 850 à 853.
- Théorie protoplasmique de certaines actions pharmaco-dynamiques sur le muscle en relation avec la chronaxie. *Arch. internationales de pharmacodynamie et thérapie*, 1930, tome 38, p. 209.
- LARTAT, JACOB et THAON. — Atrophie musculaire myopathique et maladie de Thomsen. *Soc. Neur.*, 6 juin 1905, in *Revue Neur.*, 1905, p. 778.
- LÉPINE. — Myopathie progressive améliorée par le traitement thyroïdien. *Lyon Méd.*, 10 mai 1895, p. 35.
- LERICHE et FONTAINE. — De quelques phénomènes observés après la section des derniers rameaux communicants cervicaux et du premier dorsal. *Journal de Chirurgie*, 1926, 1, p. 143.
- LERI et PERPÈRE. — Les amyotrophies périscapulaires spontanées à type de myopathies localisées. *Presse Médicale*, 24 juin 1918, p. 320.
- LEREBOULET et HEUYER. — Deux cas de Myopathie à forme de myosclérose. *Soc. neur.*, 7 juin 1923.
- LEYDEN. — *Arch. für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1878.
Charité. Annalen, 1878.
Zeit. für Klin. Méd., 1879,

LEULIER, VELLUZ et GRIFFON. — Sur le microdosage du K. sous forme de cobaltinitrite. *Bull. Soc. Chimie Biol.*, 1928, X, 891.

— Sur la répartition du K dans l'organisme animal. *C. R. Académie des Sciences*, 1928, t. 187, p. 957.

LEULIER, POMMÉ et DELAYE. — Sur la répartition du K dans le muscle sain ou pathologique. *C. R. Académie des Sciences*, 1931, t. 193, p. 202.

LEULIER et POMMÉ. — Sur le taux du K musculaire à l'état normal et dans quelques affections neurologiques. *C. R. Soc. Biol.*, 1932, t. 109, p. 743.

LEULIER, POMMÉ et RICHARD. — Le K et la chronaxie dans la dégénérescence musculaire expérimentale. *C. R. Acad. des Sciences*, 1932, t. 194, p. 1280.

LÉVI et DE ROTHSCHILD. — Myopathie atrophique progressive améliorée par l'extrait hypophysaire. *Soc. Neur.*, 6 juin 1907, in *Rev. Neur.*, 1907, p. 613.

LHERMITTE, DE MASSARY et DUPONT. — Myopathie atrophique associée à un syndrome pluriglandulaire. *Soc. Neur. de Paris*, 10 janvier 1929, in *Rev. Neurol.*, 1929, 1, 86.

MALLARD. — Excitabilité idio-musculaire et réflexes tendineux dans la myopathie. *Thèse de Montpellier*, 1921.

MARIE (P.). — Sur une forme de myopathie progressive avec ptosis bilatéral et participation des muscles masticateurs. *Rev. Neur.*, 1901, p. 446.

MARINA. — Existe-t-il des formes frustes ou rudimentaires de dystrophie musculaire (type Erb) ? La guérison en est-elle possible ? *Il Policlinico et Medica*, mai 1908.

— Les affections nerveuses dans la fièvre typhoïde. *Rev. Neur.*, 1922, p. 206.

- MARINESCO. — Angiomyopathies. *Semaine Médicale*, 1896.
- Maladie des Muscles. *Traité de Brouardel et Gilbert*, 1910.
- Nouvelles contributions à l'étude de l'histologie, de la physiologie et de la pathogénie de la myasthénie ; rôle du système végétatif dans cette maladie. *Annales de médecine*, XVII, n° 3, mai 1925, p. 436.
- Pathogénies de la Myasthénie. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1925, p. 1369.
- Contribution à l'étude de l'histologie et la physiologie pathologique de la Myasthénie. *Presse Médicale*, 6 octobre 1928, n° 80, p. 1265.
- MAY et KAPLAN. — L'hypertonie et les formes encéphaliques dans la fièvre typhoïde. *Rev. Neur.*, 1930, 1, 676.
- MILIAN et LELONG. — Myopathie et syphilis héréditaire. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 2 juin 1922, in *Bulletin*, 1922, p. 893.
- MOURIQUAND et BERNHEIM. — Myopathie et Encéphalopathie congénitale. *Lyon Méd.*, 1925, p. 735 à 738.
- MÆDIUS. . . *Vollkmann's Sammlung Klinischer Vorträge in Verbindung mit deutschen Klinikern*, 1879.
- NICOLAU, DIMANESCO-NICOLAU et GALLOWAY. — Etudes sur les septinévrites à ultravirus neurotrope. In *Annales de l'Institut Pasteur*, janvier 1929.
- NOEL et POMMÉ. — Etude cytologique de la zone de jonction myoneurale chez l'homme. *Bull. d'histologie appliquée*, 8, 1931, p. 222.
- Examen des plaques motrices dans un cas de myopathie atrophique progressive. In *Lyon Méd.*, t. 147, 1931, p. 762, et *Soc. Méd. Hôp. Lyon*, 10 mars 1931.
- La Sole protoplasmique et la plaque motrice. *Annales d'anatomie pathol.*, t. 7 bis, 1931, p. 1057.

- La Zone de jonction myoneurale à l'état normal et dans quelques cas pathologiques. *Rev. Neur.*, 1932, t. 1, n° 4, p. 589.
- NOEL, POMMÉ et BUFFÉ. — La Zone de jonction myoneurale dans 3 cas de paralysie post-sérothérapique ; comparaison des constatations histopathologiques et examens électriques. *C. R. Soc. Biol.*, 1932, t. 110, p. 322.
- Examen des plaques motrices dans 2 cas de paralysies post-sérothérapiques (sérum antidiphthérique). *Soc. Méd. Hôp. Lyon*, 23 février 1932.
- NOEL, POMMÉ et HUC D'ARRAC. — Sur l'existence d'éléments particuliers observés dans la sole protoplasmique de la zone de jonction myoneurale au cours de certains états pathologiques. *C. R. Soc. Biol. Lyon*, CX, 1932, p. 853.
- PAVIOT, DECHAUME, LEVRAT, JARRICOT. — Nouvelle observation anatomo-clinique de polynévrite à virus neurotrope. Considérations étiologiques et pathogéniques. *Lyon Méd.*, 21 février 1932, p. 231.
- POMMÉ, DELAYE, NOEL. — La zone de jonction myoneurale dans quelques affections neurologiques. *C. R. Soc. Biol.*, 1931, t. 108, p. 82.
- POMMÉ, TRICAULT, BRIZARD. — Au sujet d'un cas de paralysie amyotrophique post-sérothérapique due au sérum antidiphthérique. *Rev. Neur.*, 1932, 1, 274.
- Paralysie amyotrophique post-sérothérapique après sérum antitétanique. *Lyon Méd.*, 22 mai 1932, p. 646.
- Infection primitive par virus neurotrope probable à localisation périphérique diffuse et évolution mortelle. *Lyon Méd.*, 27 mars 1932, p. 394.
- POMMÉ. — Les paralysies après sérum antidiphthérique. *Science Méd. pratique*, 15 juin 1932.

- PRÉVOST (Grayson), MAC COUGHT et LUDLUM. — La Myopathie a-t-elle des rapports avec la sécrétion interne ? *Medical Record*, 10 juin 1916, p. 1042.
- ROLLET. — Contribution à l'étude des troubles radiculomédullaires de l'encéphalite épidémique. *Thèse Lyon*, 1920.
- ROUQUES. — La Myotonie atrophique (Maladie de Steinert) ; sa place entre la maladie de Thomsen et les myopathies. *Thèse de Paris*, 1931.
- ROUSSEVA (Mlle Luba). — Nosographie clinique des formes périphériques de l'Encéphalite épidémique. *Doctorat Université*, Lyon, 1931-32.
- THOMAS et CELLIER. — Myopathie avec atrophie et hypertonie. *Rev. Neur.*, 1927, 1, p. 124 et 507.
- TINEL. — Résultats de la phlycténothérapie dans le traitement des Myopathies. *Soc. Neur.*, 2 février 1928, in *Rev. Neur.*, 1928, 1, 253.
- TOUCHES. — Un cas de myopathie consécutif à l'intoxication mercurielle. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 13 février 1902.
- TSUJI. — Zeitschrift für die gesamte experimentelle Medizin, 1927.
- TULBURE (Mme Sacara). — *Revue de Médecine*, 1894, p. 273, 494, 992.
- URRIOLA. — Myopathie du tétanos. *Progrès Médical*, 1902.
- VON BOGAERT. — Myopathie non familiale post-infectieuse de type distal. *Soc. Belge de Neurol.* du 15 mai 1926, in *Rev. Neurol.*, 1926, t. 1, p. 1275.
- ZIMMERN et CHAVANY. — Diagnostic et thérapeutique électroradiologiques des maladies du système nerveux. *Masson*, 1930.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	11
Division du sujet	13
<i>Chapitre premier.</i> — Historique	15
<i>Chapitre II.</i> — Observations françaises de myopathies progressives post-infectieuses de l'adulte	23
<i>Chapitre III.</i> — Diagnostic positif du syndrome	51
<i>Chapitre IV.</i> — Diagnostic différentiel	59
<i>Chapitre V.</i> — Pathogénie	77
<i>a)</i> Les théories pathogéniques classiques	77
<i>b)</i> Travaux récents	84
<i>c)</i> Etat actuel de la question	94
CONCLUSIONS	103
BIBLIOGRAPHIE	105

